

TRAITÉ
DE MÉDECINE
ET
DE THÉRAPEUTIQUE

PUBLIÉ SOUS LA DIRECTION DE MM.

P. BROUARDEL
Doyen honoraire,
Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Membre de l'Institut.

A. GILBERT
Professeur de thérapeutique
à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin de l'hôpital Broussais.



TOME DIXIÈME

MALADIES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES
NÉVROSES
MALADIES DES MUSCLES

PAR MM.

PITRES, VAILLARD, GILLES DE LA TOURETTE,
GASNE, GRASSET, RAUZIER, TRIBOULET,
LANNOIS, LAMY, SAINTON, BRISSAUD, MARINESCO.

PARIS
LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS
19, Rue Hautefeuille, près du Boulevard Saint-Germain

1902

TRAITÉ

DE

MÉDECINE

ET DE

THÉRAPEUTIQUE

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

(Fin)

MALADIES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

PAR

A. PITRES

Professeur de clinique médicale à l'Université de Bordeaux,

ET

L. VAILLARD

Médecin principal de première classe,
Professeur au Val-de-Grâce.

CONSIDÉRATIONS PRÉLIMINAIRES. — Si les maladies des nerfs sont, à l'heure actuelle, moins bien connues que celles des centres nerveux ou de la plupart des grands viscères, ce n'est pas qu'elles aient été étudiées avec moins d'application ou de perspicacité ; cela dépend uniquement des difficultés que présentent l'analyse et l'interprétation de leurs symptômes.

La première de ces difficultés dérive de la nature en quelque sorte passive de la fonction physiologique des nerfs. Comme les fils des appareils électriques avec lesquels on a coutume de les comparer, non sans quelque raison, les nerfs sont surtout des agents de transmission. Ils ne créent pas l'énergie nerveuse : ils se bornent à la conduire du centre à la périphérie, s'ils sont moteurs, de la périphérie au centre, s'ils sont sensitifs. Le symptôme principal de leurs altérations, celui qui domine toute leur histoire pathologique, est la perte de la conduction. Mais cette perte de la conduction que les cliniciens auraient le plus grand intérêt à pouvoir mettre en relief toutes les fois qu'ils soupçonnent une lésion des nerfs périphériques, elle ne se traduit que par la suppression de certaines manifestations fonctionnelles dans les organes ou les tissus avec lesquels les nerfs sont en rapport : par des pertes de la sensibilité si elle affecte des nerfs sensitifs, ou par des pertes de la motilité si elle porte sur des nerfs moteurs. Or l'anesthésie et la paralysie ne sont pas des symptômes spécifiques dérivant nécessairement et exclusivement des altérations des nerfs périphériques. Ils ne se montrent avec quelque netteté que si les lésions des nerfs qui les provoquent sont relativement profondes et étendues. Ils peuvent, dans une foule de cas, passer inaperçus ou même faire complètement défaut. Tel muscle recevant son innervation de plusieurs sources différentes peut fort bien continuer à se contracter volontairement ou sous l'influence de l'électricité, bien qu'une partie des fibres motrices qui s'y rendent soient profondément désorganisées. De même, la sensibilité d'un organe ou d'une région des téguments peut persister sans diminution appréciable quoiqu'une partie des filets nerveux qui la commandent soient privés de leur pouvoir de conduction. Les expériences d'Arloing et Tripier sur la persistance de la sensibilité des doigts après la section de l'un de leurs nerfs collatéraux, celles de Sherrington sur les effets de la section isolée des racines rachidiennes, démontrent ce fait aussi nettement que possible.

D'autre part, l'anesthésie et la paralysie peuvent dépendre de beaucoup d'autres causes que de l'interruption de la conduction des fibres nerveuses. Elles résultent très fréquemment de lésions siégeant dans les centres nerveux ou dans les tissus périphériques. Et comme leurs caractères essentiels ne varient pas avec les causes qui les ont provoquées, les médecins qui les constatent sont quelquefois fort embarrassés pour en reconnaître la véritable origine. En fait, le problème clinique consistant à déterminer si une anesthésie ou une paralysie dépend de la perte de la conductibilité des nerfs ou si elle tient à une autre cause est souvent malaisé à résoudre et parfois radicalement insoluble.

La deuxième grande difficulté inhérente à l'étude de la pathologie des nerfs provient de l'étroite solidarité qui subordonne la nutrition

des fibres nerveuses à celle des cellules dans lesquelles elles prennent naissance. Les mémorables expériences de Waller ont démontré que tout nerf sectionné dans un point quelconque de son trajet subit une dégénération qui s'étend du point où a eu lieu la section jusqu'à ses extrémités terminales. Elles ont établi en outre que la dégénération des racines antérieures ne se faisait pas d'après les mêmes lois que celle des racines postérieures. Quand on coupe une racine antérieure, son bout périphérique dégénère, et sa dégénération s'étend de proche en proche le long des fibres nerveuses qui en dépendent, jusqu'aux muscles dans lesquels elles se terminent ; le bout central conserve au contraire sa structure. Quand la section porte sur une racine postérieure, la marche de la dégénération est inverse : c'est le bout central qui s'altère tandis que le bout périphérique, celui qui reste en rapport de continuité avec les cellules du ganglion spinal, reste intact. De là est née l'hypothèse, solidement étayée par un très grand nombre de faits anatomo-cliniques, d'après laquelle les nerfs moteurs puiseraient leur trophicité dans la moelle, et les nerfs sensitifs dans les ganglions spinaux.

Les doctrines nouvelles relatives à la structure des neurones ont fourni l'explication naturelle des faits visés par cette hypothèse. D'après elles, la fibre nerveuse n'est pas formée, comme on le supposait naguère, par la juxtaposition bout à bout d'éléments anatomiques distincts, autonomes : les segments interannulaires ; elle est, en totalité, un prolongement de la cellule nerveuse, une partie de son être, un bourgeonnement de sa substance. Sa nutrition et ses aptitudes fonctionnelles sont, par suite, sous la dépendance immédiate de la vitalité de cette cellule. Que celle-ci se nourrisse mal, le prolongement qui en dérive en souffre fatalement ; qu'elle vienne à mourir, il se désorganise.

Un corollaire d'une importance capitale découle de cette notion, c'est que la pathologie des nerfs périphériques est étroitement subordonnée à celle des cellules mères dont dépendent ces nerfs. Or les cellules mères des proto-neurones moteurs se trouvent dans les cornes antérieures de la moelle, et les cellules mères des proto-neurones sensitifs dans les ganglions spinaux. Dès lors toute lésion détruisant un groupe de cellules des cornes antérieures de la moelle sera nécessairement suivie de la dégénération des fibres motrices provenant des cellules désorganisées. Pareillement, les altérations destructives des cellules des ganglions spinaux entraîneront fatalement après elles la dégénération des fibres sensitives depuis leur origine dans les ganglions malades jusqu'à leurs extrémités terminales les plus éloignées. D'une façon plus générale, *toute altération nutritive grave des cellules nerveuses est suivie de la dégénération secondaire des prolongements cylindraxiles qui dérivent des cellules primitivement altérées.*

Ce n'est pas tout ! Les lésions primitives des nerfs retentissent, elles aussi, sur la nutrition des cellules dont ils dépendent. Ce fait a été mis en lumière par les recherches de Nissl, de Marinesco, de Van Gehuchten, etc. Nous verrons plus loin comment il a servi à éclaircir certains problèmes obscurs soulevés par l'étude des névrites. Qu'il nous suffise de rappeler en ce moment que lorsqu'on sectionne un nerf périphérique, les altérations qui suivent cette opération ne sont pas uniquement représentées par la dégénération wallérienne descendante du segment excentrique. Il se produit aussi des altérations ascendantes, peu apparentes il est vrai, dans les fibres nerveuses, mais très distinctes et très caractéristiques dans les cellules d'où proviennent les fibres du nerf sectionné. Ces cellules se gonflent, leur substance chromatique, au lieu de rester condensée sous forme de blocs bien isolés les uns des autres, se désagrège et diffuse dans le protoplasma, leur noyau est refoulé vers la périphérie. L'ensemble de ces altérations est maintenant désigné sous le nom de chromatolyse. On ne l'observe pas seulement à la suite des sections ou des lésions destructives des nerfs périphériques. Elle se produit souvent aussi à la suite des infections ou des intoxications générales de l'organisme. C'est elle qui constitue la lésion primitive des myélonévrites infectieuses ; c'est elle qui détermine, selon toute vraisemblance, les accidents cérébraux des délires toxiques, de la confusion mentale, etc. Mais nous n'avons pas à exposer ici le rôle de tout premier ordre qu'elle joue dans la pathologie des centres nerveux. Nous devons nous borner à montrer comment elle s'associe aux maladies des nerfs et en complique l'analyse séméiologique. Nous aurons atteint ce but quand nous aurons dit qu'elle peut aller jusqu'à entraîner la mort des éléments cellulaires qu'elle affecte et, par voie de conséquence, la dégénération wallérienne totale des fibres nerveuses correspondantes. Quand elle est primitive, elle agit donc comme toute lésion destructive des cellules ganglionnaires. Mais elle peut aussi se développer consécutivement à des altérations périphériques des nerfs. Dès lors, une lésion primitivement localisée en un point quelconque du trajet d'un nerf déterminera tout d'abord, en vertu de la loi de Waller, la dégénération excentrique des segments périphériques, et, de plus, elle pourra donner lieu, par voie de répercussion sur la moelle et par l'intermédiaire de la chromatolyse cellulaire, à la dégénération du segment central. Si bien que, lorsque la maladie sera dans sa pleine évolution, elle aura envahi à la fois les centres et la périphérie. Il sera alors très difficile de discerner si elle a débuté par la moelle ou par les nerfs.

Mais ce n'est pas tout encore. Les nerfs exercent une influence trophique sur la nutrition des tissus dans lesquels ils se terminent. Quand un nerf moteur est désorganisé, le muscle correspondant s'atrophie. Quand un nerf sensitif est dégénéré, les tissus qu'il innerve

ne se nourrissent plus normalement; ils deviennent, pour la moindre cause, le siège d'ulcérations ou de sclérose qui en modifient notablement la structure; et ces lésions périphériques secondaires peuvent à leur tour retentir sur les centres, y déterminer des phénomènes de chromatolyse, et devenir la cause de dégénérations très étendues des troncs nerveux.

Elles peuvent même se perpétuer et rester indéfiniment incurables quoique les nerfs dont la dégénération leur a donné naissance aient depuis longtemps récupéré, par un processus de régénération dont les diverses phases sont aujourd'hui bien connues, leur structure anatomique et leurs propriétés physiologiques. Dans la paralysie infantile, par exemple, ainsi que l'a montré récemment l'un de nous, les nerfs moteurs qui se rendent dans les muscles atrophiés peuvent se régénérer intégralement, bien que les muscles restent transformés en masses cellulo-adipeuses ne contenant plus trace d'éléments contractiles. Si donc, à cette période de la maladie, on cherche à se rendre compte de la subordination des lésions, on sera tenté de considérer les altérations actuelles du tissu musculaire comme indépendantes de celles des nerfs, quoique, en réalité, celles-ci aient précédé et commandé celles-là. La même particularité s'observe dans certains cas de troubles trophiques cutanés, osseux, articulaires qui se développent chez les tabétiques : les nerfs primitivement altérés se restaurent, tandis que les troubles trophiques causés par leur altération persistent. On conçoit dès lors combien il est facile de méconnaître les rapports de cause à effet qui unissent les lésions tropho-névrotiques aux altérations du nerf dont elles dépendent.

Ainsi, tendus entre les centres nerveux et les tissus périphériques, les nerfs subissent l'influence trophique des uns et des autres, en même temps qu'ils exercent une influence trophique sur les uns et sur les autres. Il en résulte que leurs maladies, même si elles sont simples et localisées au début, tendent forcément à se propager au loin et à se compliquer. On comprend, sans qu'il soit besoin d'insister davantage, combien ces circonstances sont de nature à entraver l'étude systématique de la pathologie des nerfs périphériques.

SÉMIOLOGIE DES NERFS

Des symptômes par lesquels se manifestent les maladies de l'appareil nerveux périphérique, les uns sont fournis par l'exploration directe des nerfs, les autres sont représentés par des troubles fonctionnels ou trophiques qui se développent dans les tissus ou les organes en rapport avec les nerfs primitivement altérés.

Symptômes fournis par l'exploration directe des nerfs. — **Tuméfaction des troncs nerveux.** — Dans un certain nombre de maladies des nerfs périphériques, les troncs nerveux sont augmentés de volume. Dans la névrite interstitielle hypertrophique, leur tuméfaction est diffuse, généralisée. Tous les nerfs que leur situation superficielle rend accessibles à la palpation : le médian à la face interne du bras, le cubital au-dessus de l'olécrâne, les branches du sciatique au creux poplité, etc., sont manifestement plus gros et plus durs qu'à l'état normal. « Ils donnent sous le doigt une sensation analogue à celle que l'on éprouve en palpant les artères injectées à la cire d'un cadavre préparé pour la dissection (Dejerine). » Dans la lèpre on constate, surtout au niveau du nerf cubital, des tuméfactions nodulaires, fusiformes, isolées ou superposées le long du tronc nerveux à la manière des grains d'un chapelet. En dehors de ces deux maladies, l'augmentation de volume des nerfs périphériques est tout à fait exceptionnelle.

Sensibilité à la pression. — A l'état normal, les troncs nerveux ne sont pas sensibles à des pressions modérées. Il faut les comprimer assez fortement pour provoquer la sensation spéciale d'engourdissement que tout le monde a éprouvée dans l'annulaire et le petit doigt après avoir reçu un coup sur le nerf cubital au-dessus de la gouttière olécrânienne.

Dans certains états pathologiques, la pression même modérée des nerfs malades donne lieu à une sensation désagréable, pénible, analogue à celle que produirait la compression d'une partie préalablement meurtrie par une contusion. Cela s'observe dans quelques cas de névrite.

Dans les névralgies, la pression, surtout quand elle est pratiquée au niveau de certains points, soigneusement déterminés par Valleix, qui correspondent aux nœuds d'émergence des branches nerveuses, réveille souvent les paroxysmes douloureux.

Enfin il est des cas où la pression même très énergique des nerfs sensitifs ne donne lieu à aucune sensation.

Ces modifications en plus ou en moins de la sensibilité des troncs nerveux n'ont pas une grande valeur sémiologique. L'hyperesthésie funiculaire indique que la conduction des excitations sensitives

n'est pas abolie ; mais elle ne prouve pas à elle seule que les nerfs soient le siège d'altérations matérielles ou de perturbations fonctionnelles. La perception est, par essence, un phénomène central. Son acuité est surtout commandée par le degré d'excitabilité des appareils médullaires et cérébraux. Quand elle est plus vive qu'à l'état normal, c'est que les cellules sensitives centrales sont dans un état d'éréthisme, d'hyperexcitabilité qui les rend plus aptes à ressentir les effets des excitations provenant de la périphérie. Cet état peut accompagner des affections locales des nerfs ; il peut même en être la conséquence, mais il n'est pas nécessairement lié à elles.

L'anesthésie funiculaire n'a pas une signification plus précise. Théoriquement, elle peut dépendre ou bien de la perte de la conduction des fibres nerveuses centripètes, ou bien de l'inertie fonctionnelle des centres perceptifs. Le plus souvent elle tient à cette dernière cause. On ne pourrait affirmer qu'elle dépend de la première que si la pression d'une même branche nerveuse était sensible dans ses parties centrales et insensible dans ses parties périphériques. Mais, outre que les nerfs du tronc et des membres ne sont généralement pas accessibles sur une assez grande étendue pour que cette recherche soit pratiquement réalisable, la présence presque forcée dans la portion centrale du nerf de fibres étrangères à la composition de la branche périphérique anesthésiée introduirait dans les résultats une cause d'erreur qu'il serait fort difficile d'éliminer.

Excitation mécanique des nerfs par la percussion. — Quelques nerfs superficiels, cheminant entre la peau et des plans osseux résistants, peuvent être excités par la percussion. Le cubital au-dessus de l'olécrâne, le sciatique poplité externe au-dessous de la tête du péroné se trouvent dans ce cas. Tous deux sont des nerfs mixtes. Quand on les frappe avec un corps dur, il se produit un double phénomène : 1° une secousse de contraction dans les muscles correspondants ; 2° une sensation de picotement douloureux qui s'étend brusquement aux doigts ou aux orteils.

La production régulière de ces deux phénomènes indique que le nerf percuté a conservé ses propriétés de conduction, que le muscle est susceptible de se contracter et que les centres nerveux sensitifs sont sains.

A l'état pathologique, la réaction peut être modifiée de plusieurs façons différentes :

a. Le mouvement peut se produire et la sensation manquer. Cela s'observe assez souvent chez les ataxiques et les paralytiques généraux (signe de Biernacki). Cela est fréquent aussi dans l'hystérie quand l'exploration est faite du côté anesthésié.

Cette modalité de la réaction indique que la conduction périphérique du nerf est sûrement conservée. Mais on n'en peut pas conclure que sa conduction centripète soit abolie. Le plus souvent, en

effet, l'absence de réaction sensitive tient à une inertie fonctionnelle des centres sensitifs.

b. La sensation se produit sans être accompagnée de mouvement. Cela prouve que la conduction centrale est conservée et, si le muscle est encore susceptible de se contracter sous l'influence de la volonté, de l'électricité ou de la percussion directe, que la conduction périphérique du nerf est abolie. Mais si le muscle a totalement perdu sa contractilité, l'absence de réaction du nerf à la percussion ne suffit naturellement pas à démontrer que les fibres nerveuses sont dégénérées.

c. Quand la percussion du tronc nerveux n'est suivie ni de sensation douloureuse ni de mouvement, il y a beaucoup de chances pour que ses fibres aient perdu leur structure histologique et leurs propriétés physiologiques.

Exploration électrique des nerfs. — L'exploration électrique des nerfs fournit souvent de précieux éléments au diagnostic. Malheureusement, elle exige des instruments coûteux, encombrants d'un entretien difficile, qui ne sont pas entre les mains de tous les praticiens. La plupart du temps les médecins ne possèdent que de petits appareils d'induction qui ne sont susceptibles de fournir qu'un petit nombre d'indications. Ils sont dès lors obligés de confier l'examen électrique de leurs malades à des confrères spécialisés. Il n'y a aucun mal à cela, bien au contraire. Il faut cependant qu'ils soient assez au courant des méthodes et des ressources de l'électro-diagnostic pour rester capables d'apprécier par eux-mêmes la valeur sémiologique des phénomènes mis en relief par l'examen des spécialistes dont ils ont sollicité le concours. Car, de même qu'ils ne réclament à la collaboration éventuelle des chimistes, des ophtalmologistes ou des micrographes que des renseignements précis sur l'existence ou l'absence de certaines particularités de fait dont ils tirent ensuite les déductions cliniques qu'elles comportent, ainsi ne doivent-ils demander à l'électricien que des notions positives sur l'état des réactions électriques des nerfs et des muscles des malades qu'ils leur confient, quitte à en déduire eux-mêmes les indications diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques qui en découlent.

C'est dans cet esprit que, sans entrer dans des développements historiques ou techniques qui ne seraient pas ici à leur place, nous allons indiquer aussi brièvement que possible la signification clinique des principaux phénomènes révélés par l'exploration électrique des nerfs.

Exploration électrique des nerfs sensitifs. Farado- et galvano-anesthésie. — Quand on lance, à travers la peau qui le recouvre, dans un nerf de la sensibilité générale normal, un courant faradique (1) d'une intensité et d'une rapidité d'interruption suffisante,

(1) Il est à peine besoin de rappeler que les seuls courants utilisés en électro-diagnostic sont les *courants de pile* appelés aussi courants *continus* ou *galvaniques*, et les *courants induits*, *intermittents* ou *faradiques*. Les courants des machines

il se produit, indépendamment d'une sensation locale de frémissement vibratoire qui a son maximum au point d'application de l'électrode active (1), une sensation de picotement ou d'engourdissement qui s'étend le long des branches du nerf électrisé et se fait surtout sentir aux points où se distribuent ses extrémités terminales. Si, par exemple, on électrise le nerf cubital au-dessus de la gouttière olécrânienne, le malade ressent un frémissement désagréable au-dessus de l'olécrâne et une sensation de fourmillement qui s'irradie rapidement le long de la face interne de l'avant-bras jusqu'aux extrémités du petit doigt et de l'annulaire. De ces deux sensations, la première dépend de l'excitation des filets sensitifs de la peau en contact avec l'électrode, et on ne peut en tirer aucune indication relativement à l'état de la fonction du nerf sous-jacent; la seconde résulte de l'excitation du tronc nerveux lui-même; elle a seule de l'importance au point de vue qui nous occupe. Lorsqu'elle se produit normalement, elle prouve que le nerf a conservé sa conductibilité non pas, comme on pourrait être tenté de le supposer tout d'abord, dans son segment périphérique, mais, au contraire, dans son segment central. Si elle est perçue jusqu'aux extrémités des doigts, c'est que, de par la loi bien connue de J. Muller qu'il faut toujours avoir présente à l'esprit quand on veut juger sainement une question de physiologie ou de pathologie des nerfs sensitifs, *les excitations portant sur un tronc nerveux ou sur le segment central d'un nerf sectionné et transmises par voie centripète aux centres sensitifs sont perçues, non pas aux points où elles sont appliquées, mais aux extrémités du nerf excité.* Ce fait capital est absolument démontré par une foule d'observations expérimentales et cliniques. Il est mis au-dessus de toute contestation par une curieuse expérience de Weir Mitchell, que nous avons maintes fois répétée avec succès, expérience qui consiste à réveiller, chez les amputés qui l'ont perdue, l'illusion de l'existence du membre qui leur manque par la faradisation de leur moignon. Vous électrisez la cicatrice d'amputation d'un avant-bras enlevé depuis des années, le sujet sent revivre sa main fantôme.

statiques ou frankliniens, et les courants de haute fréquence, qu'on emploie souvent depuis quelque temps en thérapeutique, ne servent pas au diagnostic.

(1) On sait que, pour électriser un nerf ou un muscle, on appliquait autrefois sur le trajet du tronc nerveux ou sur la masse charnue du muscle dont on voulait connaître les réactions, deux électrodes de même forme, de même diamètre, et par conséquent de même pouvoir de pénétration. C'était la méthode d'excitation bipolaire. Depuis les recherches de Brenner, on donne la préférence à la méthode unipolaire. Une large électrode dite *indifférente*, *neutre* ou *inactive*, représentée par une large plaque de zinc recouvert de peau de chamois, est appliquée sur le sternum, le dos ou la cuisse du malade, et laissée en place pendant toute la durée de l'examen, tandis que l'autre électrode, moins large, dite *différente*, *active* ou *exploratrice*, portée par un manche isolant que l'opérateur tient dans sa main, sert à lancer l'excitation sur les différents points du corps où il est utile d'en explorer les effets. Cette méthode, beaucoup plus précise que la première, est employée aussi bien avec les courants faradiques qu'avec les courants galvaniques.

Vous portez l'électrode sur le tronc du nerf cubital, au-dessus de la gouttière olécrânienne, l'amputé éprouve, dans le petit doigt et l'annulaire de cette main fantôme, la même sensation de fourmillement qui résulterait de la même excitation portée sur le tronc du nerf cubital du côté opposé non mutilé (1). Il n'y a donc pas de doute : la sensation perçue aux extrémités est la conséquence de la transmission de l'excitation aux centres perceptifs, elle prouve que le nerf n'est pas gravement altéré dans son segment central, mais elle ne donne aucun renseignement sur l'état de la conductibilité de son segment périphérique.

La sensation irradiée dont nous venons d'étudier le mécanisme de production fait défaut dans un certain nombre de cas pathologiques. Son absence n'indique pas nécessairement une altération des nerfs explorés. Elle peut résulter, en effet, aussi bien de l'inertie fonctionnelle des centres perceptifs que de la perte de la conductibilité des troncs nerveux. Pour reconnaître à laquelle de ces éventualités on a affaire, il faut tenir compte des circonstances suivantes : si l'électro-anesthésie funiculaire coexiste avec une anesthésie cutanée s'étendant fort au delà des limites des territoires de distribution des nerfs que l'on peut soupçonner malades et présentant l'ensemble des caractères cliniques des anesthésies hystériques, il y a lieu de penser que le défaut de perception est commandé par une perturbation fonctionnelle des centres sensitifs. Si, au contraire, la peau a conservé sa sensibilité normale, ou bien si elle n'est anesthésique que dans les régions où se distribue le nerf dont la réaction électro-sensitive est abolie, il est probable que c'est ce nerf qui ne transmet plus comme à l'état normal les excitations qu'il reçoit. Cela deviendrait quasiment certain si on constatait qu'un même nerf, accessible à l'exploration sur plusieurs points de son trajet, présentait de l'électro-anesthésie manifeste dans ses portions périphériques et répondait par des sensations irradiées nettes à l'excitation portant sur ses portions centrales.

Les effets des courants galvaniques sur les nerfs sensitifs sont plus compliqués que ceux des courants faradiques. D'abord, ils ne se font pas sentir uniformément pendant toute la durée du passage du courant : ils se manifestent seulement au moment de la fermeture ou de l'ouverture du circuit. De plus, ils ne se produisent pas avec une égale intensité aux deux pôles. Si on commence l'exploration en se servant de courants faibles dont on augmente graduellement l'intensité, on constate que la première sensation irradiée appréciée par le malade

(1) Des phénomènes identiques doivent évidemment se produire dans les cas de lésions destructives spontanées des nerfs périphériques. Un malade ayant une névrite du sciatique peut certainement continuer à sentir sa jambe et son pied, bien que la conduction nerveuse soit interrompue par la lésion du nerf à la cuisse. Et même s'il ne sent pas sa jambe et son pied, il est possible qu'il y éprouve de la douleur par le fait de l'électrisation du sciatique au niveau ou au-dessus de la lésion destructive, tout comme l'amputé dans l'expérience de Weir Mitchell.

est une sensation de picotement qui se développe au pôle négatif au moment de la fermeture. Quand le courant devient plus intense, on constate un picotement plus fort à la fermeture au pôle positif, et un second picotement moins vif que le premier à l'ouverture au pôle positif. Enfin, quand le courant employé est plus énergique encore, il se produit une douleur brûlante à toutes les ouvertures et à toutes les fermetures, aussi bien au pôle négatif qu'au positif.

Cette marche régulière des effets de l'excitation galvanique du nerf sensitif a plus d'intérêt physiologique que de valeur sémiologique. On n'a pas décrit, en effet, dans les cas pathologiques, de variations qualitatives de la formule des réactions sensitives. On n'a constaté que des variations quantitatives dont la plus importante est la galvano-anesthésie, laquelle a exactement la même signification que la farado-anesthésie à laquelle elle est habituellement associée.

Exploration électrique des nerfs moteurs. Réaction de dégénérescence. — L'examen électrique des nerfs moteurs est beaucoup plus important que celui des nerfs sensitifs (1).

Lorsqu'on lance sur le trajet accessible d'un nerf moteur une série de secousses de courants induits suffisamment énergiques, se succédant à des intervalles assez éloignés, toutes les demi-secondes par exemple, les muscles qui se distribuent au nerf excité réagissent par des contractions brèves, brusques, semblables à celles que les physiologistes ont expérimentalement étudiées sur les animaux à sang chaud et qu'on appelle les secousses musculaires.

Chaque secousse présente à considérer : 1° une période de temps perdu ou d'excitation latente ; 2° une phase de raccourcissement actif du muscle ; 3° une phase d'allongement progressif et de retour à l'état de tonus normal.

Si les excitations électriques sont plus rapides, les secousses musculaires tendent à se confondre et finalement à se fusionner de façon à donner naissance à la contraction tonique, qu'on désigne sous le nom de tétanos physiologique.

Chez l'homme sain, la fusion des secousses commence à se produire quand le nombre des excitations arrive à 15 ou 20 par seconde. La contraction devient de plus en plus forte à mesure que les excitations deviennent plus fréquentes. Elle est à son maximum, lorsque leur chiffre atteint 5000 par seconde. Au-dessus de ce chiffre, elle diminue,

(1) Quelques-uns de ces nerfs sont aisément accessibles en des points spéciaux soigneusement repérés dans les schémas classiques de Erb, de Ziemssen, de Regnier, de Castex ; tels sont : le médian à la face interne du bras ou au tiers inférieur de l'avant-bras, le cubital au-dessus de la gouttière olécrânienne, le crural au pli de l'aine, les sciatiques poplités au-dessus du jarret, etc. D'autres sont plus difficiles à atteindre, tel le facial qu'il faut aller saisir entre l'articulation temporo-maxillaire et le conduit auditif externe. Il en est enfin un certain nombre qui sont trop profondément situés pour qu'il soit possible, même chez les sujets maigres, de les exciter isolément.

et quand les excitations atteignent 10 000 par seconde, elle cesse tout à fait.

Les nerfs moteurs, ainsi d'ailleurs que les nerfs sensitifs, ne sont pas influencés par les courants de haute fréquence, même sous le voltage énorme de 100 000 volts.

Les courants continus ont des effets plus compliqués, variant avec l'intensité du courant employé, la nature du pôle mis en rapport avec le nerf et les variations de l'équilibre électrique provoquées par l'ouverture ou la fermeture du circuit. D'une façon générale, le pôle négatif excite plus que le positif et excite davantage à la fermeture qu'à l'ouverture du circuit. Le pôle positif excite moins que le négatif et à peu près également à la fermeture et à l'ouverture du circuit. On appelle *formule des réactions galvaniques*, la notation des effets produits sur les nerfs ou sur les muscles par l'application de courants continus graduellement croissants. Chez l'homme, à l'état normal, cette formule peut être représentée par les signes suivants :

$$NF > PF > PO > NO.$$

Mais il faut ajouter que la sériation des effets produits par des courants graduellement croissants n'est pas absolument invariable et que, même chez des sujets tout à fait sains, on peut constater des modifications dans l'ordre de succession des deux termes moyens de la formule, dont la représentation devient alors :

$$NF > PO > PF > NO,$$

ou bien encore :

$$NF > PO = PF > NO.$$

Aucune de ces modalités de la formule ne doit être considérée comme pathologique. Ce qui constitue l'inversion de la formule, c'est le déplacement du premier de ces termes, NF, par rapport aux deux moyens, PF ou PO.

Notons en passant, une fois pour toutes, que d'une manière générale, les effets de l'excitation électrique des nerfs (aussi bien de la galvanique que de la faradique) sont identiques à ceux que produirait la même excitation directement appliquée sur les muscles : ils n'en diffèrent que par une énergie un peu plus forte. Mais cette loi n'est exacte que si les nerfs et les muscles sont également sains. Dans une foule de circonstances pathologiques, ainsi que nous allons le voir dans un instant, les courants lancés sur les nerfs ne produisent pas de contraction musculaire alors que l'excitation directe du muscle est encore efficace, et c'est précisément dans cette dissociation d'effets habituellement parallèles que l'électro-diagnostic puise ses renseignements les plus utiles.

Passons maintenant à l'analyse des réactions que provoque l'exci-

tation électrique des nerfs malades. Elles sont toutes réunies dans le syndrome complexe qu'on désigne sous le nom de *Réaction de dégénérescence* (par abréviation RD), syndrome si important que l'un des auteurs qui l'ont étudiée avec le plus de soin, Erb, a pu dire sans exagération qu'il devait être considéré comme le don le plus précieux dont la pathologie des nerfs était redevable à l'électro-diagnostic.

Les éléments qui le forment peuvent être divisés en trois groupes : *a.* la perte de l'excitabilité faradique des nerfs et des muscles; *b.* la perte de l'excitabilité galvanique des nerfs avec conservation de l'excitabilité galvanique des muscles, inversion de la formule des réactions, effacement des points moteurs et réaction à distance; *c.* la lenteur des secousses musculaires et leur fusion plus rapide en tétanos.

a. L'*inexcitabilité faradique des nerfs et des muscles* est un des éléments les plus constants et les plus caractéristiques de la RD. Elle est parfois complète, absolue. On peut lancer, sur les nerfs moteurs ou sur les muscles, les courants intermittents les plus intenses sans provoquer aucune réaction motrice. Même lorsqu'elle est poussée à ce degré, l'inexcitabilité des nerfs et des muscles ne prouve pas nécessairement que toute conductibilité est perdue dans le nerf et toute contractilité dans le muscle (1). Duchenne (de Boulogne) avait déjà remarqué depuis longtemps que, dans les paralysies saturnines ainsi que dans les paralysies traumatiques, des muscles ne réagissant plus du tout aux courants faradiques pouvaient être encore capables de se contracter sous l'influence de la volonté. Tous les cliniciens ont pu vérifier l'absolue exactitude de cette observation.

D'autre part, on sait d'une façon tout à fait positive que des muscles complètement inexcitables par les courants faradiques donnent souvent des réactions très nettes lorsqu'on les excite par des courants galvaniques ou par des étincelles statiques. Enfin, Erb a constaté que, dans les paralysies périphériques, l'excitation faradique des nerfs au niveau des points où ils sont dégénérés peut ne pas provoquer de contraction musculaire, tandis que l'excitation des mêmes nerfs au-dessus des points où ils sont altérés provoque des contractions musculaires nettes, et de cette constatation il a déduit les lois suivantes :

Quand l'excitation faradique d'une branche d'un nerf moteur est sans effet sur le muscle et que la faradisation du tronc d'où part cette branche provoque des contractions dans le muscle correspondant, le nerf est sûrement altéré au niveau de la branche inexcitable. Il peut être altéré seul ou en même temps que le muscle. Quand il est altéré

(1) D'après Erb, la conduction physiologique et l'excitabilité électrique sont des propriétés différentes des fibres nerveuses. La conduction serait fonction du cylindraxe. Tant qu'il n'est pas détruit ou aussitôt qu'il est rétabli, la conduction peut se faire. L'excitabilité électrique ne se manifeste que lorsque le cylindraxe est recouvert de sa gaine de myéline. Vulpian a contesté la légitimité de cette théorie.

seul, l'excitation directe du muscle donne des contractions normales; quand le muscle est dégénéré en même temps que le nerf, il ne se contracte pas plus sous l'influence de l'excitation directe que de l'excitation indirecte.

b. La *perte de l'excitabilité galvanique des nerfs coïncidant avec la conservation, parfois même l'exagération, de l'excitabilité galvanique des muscles*, l'*inversion de la formule des réactions*, l'*effacement des points moteurs* et la *réaction à distance* constituent le deuxième groupe des phénomènes dont l'ensemble caractérise la RD.

La *perte de l'excitabilité galvanique des nerfs* n'a pas besoin d'être définie, non plus la *conservation de l'excitabilité galvanique des muscles*.

L'*inversion de la formule des réactions musculaires* a donné lieu à de nombreuses controverses. On accordait naguère une importance capitale aux plus légères modifications dans l'ordre de succession des secousses. C'était une exagération. On tend aujourd'hui à admettre que la seule variation de quelque importance est celle qui porte sur les valeurs relatives de NF et de PF. A l'état normal, NF est toujours plus grand que PF. S'il devient égal ou plus faible, il y a inversion de la formule et cette inversion est l'indice à peu près certain d'une altération dégénérative profonde du nerf. On ne l'a jamais observée dans les maladies primitives des muscles : toutes les fois qu'elle se rencontre, on doit en déduire que le nerf est malade.

L'*effacement des points moteurs* est une conséquence toute naturelle de la désorganisation des nerfs musculaires. A l'état normal, ces points sont plus excitables que les régions voisines, parce qu'ils correspondent à une sorte de carrefour dans lequel se trouvent groupées toutes les fibres nerveuses qui vont ultérieurement se distribuer à un même muscle, de telle sorte qu'une excitation limitée à leur aire se répand immédiatement dans tout le muscle, tandis que la même excitation portée sur un autre point n'atteindrait que les seuls faisceaux compris dans l'axe du courant. Mais il est évident que si le nerf est dégénéré, inexistant, le point moteur ne peut plus avoir l'influence spéciale qui le rend hyperexcitable quand le nerf jouit de ses propriétés physiologiques. Sa disparition devient aussi un indice de la désorganisation des nerfs intramusculaires.

La *réaction à distance* ou *réaction longitudinale de Doumer-Ghilarducci* consiste en ceci que certains muscles, qui ont perdu leur excitabilité faradique et dont l'excitabilité galvanique se montre très affaiblie, avec inversion de la formule classique quand l'électrode active est appliquée sur leurs points moteurs ou sur leur corps charnu, réagissent vivement lorsqu'elle est portée vers l'extrémité de leurs tendons de manière que le courant les traverse dans une direction longitudinale ou à peu près longitudinale. Cette réaction indique une dégénération des nerfs. Elle est surtout intéressante au point de vue du pronostic, car elle est parfois le seul indice, à une certaine phase de la maladie,

que toutes les fibres musculaires n'ont pas été détruites et que, par conséquent, le retour de la motilité n'est pas absolument impossible.

c. Le troisième groupe des phénomènes qui forment la RD est représenté par les *modifications des caractères de la secousse musculaire*. Celle-ci devient lente, vermiculaire; et si, comme l'a fait M. Mendelssohn, on en prend l'inscription graphique sur un cylindre de Marey, on remarque que tous les éléments de sa courbe sont allongés : le temps perdu est augmenté, les lignes d'ascension et de descente sont plus obliques qu'à l'état normal; de plus, des ondulations irrégulières se montrent sur la ligne de descente. Mais il n'est pas besoin d'avoir recours à des appareils enregistreurs pour apprécier dans son ensemble la lenteur pathologique de la secousse musculaire. On la voit fort bien à l'œil nu.

Les secousses étant plus lentes, leur fusion devient plus facile et se produit sous l'influence d'un nombre moins grand d'excitations à la seconde qu'à l'état normal. Chez l'homme sain, il faut en général de 14 à 20 excitations par seconde pour mettre le muscle en état de tétanos physiologique. Dans les atrophies musculaires névritiques où les secousses sont lentes, le tétanos se produit avec un nombre d'excitations variant de 7 à 12 par seconde.

Tous les symptômes électriques que nous venons de passer en revue existent dans la RD complète. Quelques-uns d'entre eux peuvent manquer quelquefois : on a alors affaire à la RD partielle ou incomplète. Il y en a plusieurs variétés. Dans la plus commune, le nerf conserve à peu près intégralement son excitabilité faradique et galvanique, le muscle est hypoexcitable ou inexcitable aux courants faradiques et normalement excitable ou même hyperexcitable aux courants galvaniques, avec inversion de la formule des réactions (NF = ou < PF).

Les symptômes qui entrent dans la constitution de la RD ne s'établissent pas d'emblée aussitôt après que le nerf est malade. Ils suivent une évolution qui a surtout été étudiée par Erb. Dans une série d'expériences fort intéressantes pratiquées sur des animaux auxquels il avait sectionné quelques troncs nerveux, cet observateur distingué a suivi comparativement, jour par jour, les progrès de la dégénération et de la régénération des nerfs et des muscles avec la marche des symptômes électriques. Voici les principaux faits qui ressortent de ses recherches :

Durant les deux premiers jours qui suivent la section nerveuse, il y a, dans le bout périphérique, une augmentation très appréciable de l'excitabilité faradique et galvanique. Dès le troisième jour, c'est-à-dire dès le moment où apparaît nettement la fragmentation de la myéline, l'excitabilité faradique et galvanique diminue. Vers la fin de la première semaine, lorsque la dégénérescence secondaire a complètement désorganisé la fibre nerveuse, l'excitabilité faradique et gal-

vanique est abolie et elle reste abolie pendant huit à dix ou quinze semaines, c'est-à-dire jusqu'au moment où la régénération commence à se produire. Du côté du muscle, l'excitabilité faradique se comporte exactement comme dans le nerf : elle s'exagère pendant les premiers jours, puis elle diminue à partir du troisième jour, est abolie à partir de la fin de la première semaine et ne reparaît qu'après deux ou trois mois. Quant à l'excitabilité galvanique, après avoir augmenté pendant la première semaine, elle diminue lentement pendant les huit ou dix semaines suivantes. Puis, si les nerfs et les muscles se régénèrent, elle revient lentement à son taux normal ; si au contraire leur régénération ne s'opère pas, elle diminue de plus en plus et finit par disparaître complètement, la secousse en PF restant la dernière manifestation de la contractilité de la fibre musculaire.

Le RD a une signification diagnostique et une valeur pronostique importantes. Sa signification diagnostique est claire et nette : partout où on la trouve, dit Erb, il y a des altérations anatomiques notables dans les nerfs et dans les muscles. Cette règle a été longtemps contestée. On lui opposait naguère des faits tirés de la pathologie médullaire. On disait, par exemple, que la RD peut se rencontrer dans les cas de poliomyélite antérieure aiguë ou subaiguë ou chronique, ce qui est parfaitement exact; mais on ne songeait pas que ces poliomyélites s'accompagnaient nécessairement de la dégénération wallérienne des nerfs provenant des régions altérées de la substance grise des cornes antérieures de la moelle. Loin d'infirmer la règle, les faits de ce genre en démontrent le bien fondé. Pour en diminuer la valeur, il faudrait citer des cas où la RD aurait été observée au cours de myopathies primitives ou de paralysies d'origine cérébrale dans lesquelles les nerfs auraient intégralement conservé leur structure. Or il n'y a pas d'observations de ce genre et, jusqu'à preuve du contraire, on doit tenir pour certain, lorsqu'on trouve la RD, que les nerfs sont primitivement ou secondairement altérés, mais qu'ils sont sûrement altérés.

Sa valeur pronostique est aussi précise. Quand dans une affection neuropathique la RD est incomplète, on en peut déduire que le cas est peu grave. Quand, après huit ou dix semaines de durée, la réaction galvanique est encore conservée, on doit penser que la régénération n'est pas impossible, et quand, après dix ou quinze semaines, on constate un retour graduel de l'excitabilité galvanique, on peut être certain que la régénération se fait et que la guérison est prochaine.

Symptômes indirects des maladies des nerfs périphériques. — Les symptômes indirects des maladies des nerfs sont ceux qui siègent dans d'autres organes que les nerfs eux-mêmes. On peut les ranger en trois groupes distincts : 1° les troubles de la sensibilité; 2° les paralysies motrices et les modifications des réflexes qui les accompagnent ; 3° les troubles trophiques.

Troubles de la sensibilité. — Ils sont objectifs ou subjectifs. Les premiers sont caractérisés par l'exagération, la perversion ou l'abolition des perceptions sensitives provoquées par des excitations locales ; les seconds, par les douleurs plus ou moins intenses qui se développent sans provocation extérieure immédiate ou apparente.

Exagération, perversion et abolition de la sensibilité objective. — L'*hyperesthésie*, c'est-à-dire l'exagération pure et simple de l'acuité des perceptions, et l'*hyperalgésie*, caractérisée par le grossissement douloureux des perceptions les plus légères, s'observent souvent dans les maladies spontanées des nerfs périphériques. Il est probable cependant qu'elles ne dépendent pas directement des altérations inflammatoires ou dégénératives des fibres conductrices de l'influx nerveux, mais bien de l'irritabilité anormale des terminaisons sensitives ou de l'hyperexcitabilité des centres. Quand la peau, rubéfiée par l'application d'un sinapisme ou d'une compresse de chloroforme, devient hypersensible dans les points mis en contact avec l'agent rubéfiant et dans ces points seulement, il y a tout lieu de penser que cela dépend des modifications provoquées par cet agent dans les corpuscules où se terminent les nerfs sensitifs de la région. Mais quand l'action irritative porte sur les troncs nerveux, il est probable que le mécanisme qui détermine l'exagération des perceptions est plus compliqué. Selon toute vraisemblance, il est le résultat de l'hyperexcitabilité des centres nerveux, résultant elle-même de l'accumulation dans les éléments de ces centres des excitations parties des conducteurs périphériques. Nous reviendrons d'ailleurs sur l'interprétation qu'il convient de donner à ces phénomènes quand nous étudierons la pathogénie des névralgies.

L'*anesthésie* est au contraire, dans un bon nombre de cas, liée à la perte de conduction dans les nerfs sensitifs correspondant aux régions anesthésiées. Elle est dite *complète* lorsque les parties du corps où elle siège peuvent être pincées, piquées, brûlées, etc., sans que le malade éprouve aucune sensation. Dans les anesthésies *incomplètes*, ou *hypoesthésies*, les sensations sont plus faibles, plus confuses qu'à l'état normal, mais elles existent encore avec leurs qualités spécifiques.

L'anesthésie est dite *totale* lorsqu'elle porte simultanément et également sur toutes les perceptions sensitives, et *partielle* ou *dissociée* lorsque certaines sensations sont perçues comme à l'état normal, tandis que d'autres sont abolies. Les plus fréquentes des anesthésies dissociées sont l'*analgésie* ou l'*hypoalgésie simple*, dans lesquelles des excitations assez intenses pour déterminer chez des sujets sains des douleurs vives ne provoquent que des sensations de simple contact ou des douleurs très légères, et la *dissociation* dite *syringomyélique*, dans laquelle les sensations de contact les plus délicates sont intégralement perçues, tandis que celles de douleur et de température sont abolies. Des faits nombreux et très bien observés

démontrent que cette forme de dissociation sensitive, qui a été décrite tout d'abord dans la syringomyélie et qu'on a crue pendant quelque temps pathognomonique de cette maladie, se rencontre souvent dans les affections des nerfs périphériques.

Bien que ces deux termes semblent devoir s'exclure, il n'en est pas moins certain que l'*hyperesthésie* et l'*analgésie* peuvent coexister sur les mêmes parties du corps. Il n'est pas rare de voir des malades hypersensibles aux excitations légères de frôlement ou de contact, demeurer absolument indifférents aux piqûres profondes, aux pincements énergiques. Ce phénomène singulier ne doit pas être confondu avec l'*anesthésie douloureuse* vraie qui s'observe assez souvent dans les lésions radiculaires, notamment dans le mal de Pott. Dans cette variété d'anesthésie douloureuse, le malade éprouve des douleurs spontanées dans des parties du corps où la sensibilité objective est totalement abolie, tandis que, dans l'analgésie hyperesthésique, les sensations légères sont plus vivement perçues qu'à l'état normal, alors que les sensations plus énergiques le sont moins ou ne le sont pas du tout.

Parmi les *perversions de la sensibilité objective*, il faut signaler les *retards des perceptions*, par suite desquels les piqûres ou les brûlures ne sont perçues qu'une ou plusieurs secondes après qu'elles ont été pratiquées; les *confusions des sensations*, par suite desquelles les malades perçoivent toutes les excitations sensitives appliquées sur leurs téguments, sous la forme d'une douleur vague, imprécise, dont ils sont incapables de reconnaître les qualités spécifiques; les *erreurs de localisation*, qui leur font apprécier faussement les points d'application des excitations esthésiogènes.

Toutes ces anomalies de la perception sensitive peuvent se rencontrer dans les affections des nerfs périphériques; mais elles peuvent aussi dépendre d'altérations des centres nerveux. Pour distinguer, dans chaque cas particulier, si leur cause est centrale ou funiculaire, on devra surtout tenir compte de leur distribution. Théoriquement, cela paraît assez facile. Les troubles sensitifs d'origine médullaire ont, d'après les idées courantes, une distribution segmentaire, en tranches; ceux qui dépendent des lésions radiculaires affectent la distribution en bandes longitudinales, et ceux qui sont liés à des altérations des nerfs périphériques occupent des aires dont la forme correspond à peu près aux territoires de distribution des nerfs malades. Telle est la règle générale. Elle repose sur l'observation de faits typiques tout à fait démonstratifs. Mais, en pratique, les faits typiques sont exceptionnels, et, soit parce que les îlots qu'occupent les troubles de la sensibilité sont trop peu étendus pour avoir des formes caractéristiques, soit parce que leurs limites manquent de netteté, il est très souvent impossible de reconnaître, par l'étude seule de sa distribution topographique, si une perturbation sensitive dépend de lésions de la moelle, des racines ou des nerfs.

Troubles subjectifs de la sensibilité. — Les troubles subjectifs de la sensibilité susceptibles de se produire dans les maladies des nerfs périphériques sont représentés par les diverses espèces de douleurs qu'éprouvent spontanément les malades. Ces douleurs varient infiniment de nature et d'intensité. Ce sont tantôt des élancements, tantôt de véritables fulgurations douloureuses, tantôt des sensations de rongement ou de déchirement intérieur, survenant généralement par crises paroxystiques. Dans quelques cas, les malades se plaignent de sensations permanentes de froid ou de brûlure, qui ne sont pas explicables par des variations correspondantes de la température locale. D'autres fois, ils se plaignent de sentir couler dans leurs vaisseaux des liquides glacés ou brûlants, ou d'éprouver aux extrémités des sensations de fourmillement, de picotement, d'engourdissement.

Toutes ces modalités de la souffrance se combinent ou se succèdent dans les *névralgies*, à propos desquelles nous devons entrer dans quelques développements à cause de l'importance du rôle qu'elles jouent dans la pathologie des nerfs périphériques. Ce mot de *névralgie*, qui désignait, dans l'esprit des anciens nosographes, une maladie spéciale des nerfs, essentiellement et à peu près exclusivement caractérisée par des manifestations douloureuses, n'a pas conservé cette signification. Il s'applique maintenant à toutes les douleurs spontanées paroxystiques qui ne s'expliquent pas par des lésions matérielles évidentes des tissus endoloris. Ainsi on n'appelle généralement pas *névralgiques* les douleurs qui accompagnent le panaris ou la carie dentaire, tandis qu'on donne couramment ce qualificatif à celles qui résultent de l'irritation locale d'un nerf par des dilatations variqueuses intrafuniculaires ou par des altérations inflammatoires des fibres nerveuses elles-mêmes. Au fond, la distinction est absolument artificielle, car, dans les deux cas, la douleur répond à une pathogénie identique : elle résulte de la décharge des centres sensitifs préalablement mis en état d'éréthisme fonctionnel par des excitations trop vives ou par la sommation d'excitations légères, mais continues ou trop fréquemment répétées.

Cette intervention des centres sensitifs dans la genèse des douleurs névralgiques est absolument indispensable. On croyait naguère que, lorsqu'un nerf était localement irrité, il devenait douloureux *in situ* et que son endolorissement gagnait ses branches périphériques jusqu'à leurs extrémités terminales par suite d'une sorte d'irradiation excentrique de l'irritation. La névralgie était alors considérée comme une maladie propre des nerfs, tout à fait indépendante des centres. Cette conception est en opposition formelle avec tout ce que nous savons de la physiologie de la sensibilité. Elle est certainement erronée. La perception d'une sensation, douloureuse ou non, est toujours un phénomène central. Il ne peut pas y avoir de névralgies *périphériques* au sens propre du mot. Il y a seulement des névralgies

de cause périphérique, dans lesquelles l'éréthisme des centres est provoqué et entretenu par des excitations algésiogènes ayant pour point de départ les racines, le tronc ou les extrémités terminales des nerfs rachidiens ou sympathiques.

Il y a aussi des névralgies d'origine centrale, dont la cause réside dans la moelle ou dans le cerveau. Les topoalgies hystériques et neurasthéniques appartiennent à cette dernière catégorie. On n'est pas absolument fixé sur leur pathogénie. On ne sait pas au juste si elles correspondent à de simples hallucinations psycho-sensorielles persistantes, dont toute la phénoménologie se passerait dans l'écorce cérébrale, ou si les perturbations fonctionnelles de l'écorce qui en sont certainement le point de départ ont besoin, pour se manifester sous la forme douloureuse, de retentir sur les noyaux sensitifs du bulbe où s'élaborent normalement les sensations brutes. Dans tous les cas, ces topoalgies d'origine cérébrale peuvent donner lieu à des affections douloureuses très tenaces, présentant la plupart des caractères des névralgies d'origine périphérique, avec lesquelles on les confond souvent.

La qualité et l'intensité des douleurs névralgiques sont très variables d'un cas à l'autre. Le seul fait à peu près constant, c'est que les malades éprouvent deux espèces bien distinctes de souffrances. Les unes, dites *intervallaires*, sont constituées par un endolorissement profond, lent, continu, qui persiste dans les intervalles des crises pendant tout le temps que dure la névralgie. Les autres, *intermittentes*, *paroxystiques*, sont représentées par des élancements subits, isolés ou associés en feu d'artifice, des sensations excruciantes de rongements, de tiraillements, de brûlures, toujours très pénibles et parfois assez intenses pour arracher des cris aux malades. Ces paroxysmes durent de quelques minutes à plusieurs heures. Ils surviennent quelquefois spontanément, sans aucune excitation extérieure appréciable; d'autres fois ils sont provoqués par des mouvements, par des efforts de toux, par le contact d'un corps étranger, le frôlement d'un vêtement, l'application d'un corps chaud ou froid, etc. Quand la crise est passée, la douleur sourde, intervallaire, subsiste seule. Elle présente souvent, mais non pas toujours, une particularité symptomatique sur laquelle Valleix a beaucoup insisté : elle est exagérée par la pression de certains points spéciaux qui correspondent généralement aux points d'émergence des troncs nerveux ou aux régions où s'épanouissent les extrémités terminales et qu'on appelle les *points douloureux*. Nous indiquerons la topographie de ces points à propos des névralgies de chaque nerf. Mais nous devons dire d'ores et déjà que leur importance paraît avoir été singulièrement exagérée par Valleix.

Nous devons dire aussi que la plupart des affections douloureuses auxquelles on applique le nom de *névralgies* ne correspondent pas

aux descriptions schématiques qu'en donnent les traités classiques de pathologie. Les douleurs périthoraciques que l'on décore couramment du nom de *névralgies intercostales* ne suivent presque jamais rigoureusement le trajet des nerfs intercostaux. La névralgie faciale exactement limitée à l'aire de distribution des branches du trijumeau est tout aussi exceptionnelle. La névralgie sciatique semble de prime abord suivre plus étroitement les branches de ce nerf; mais, si on y regarde de près, on constate presque toujours que la douleur ne se superpose pas absolument aux territoires déterminés par la distribution de ces branches ou de leurs rameaux. Elle envahit des territoires de nerfs voisins ou éloignés. S'il ne s'agissait que de nerfs voisins, on pourrait expliquer son extension par la propagation de l'irritation des filets périphériques du nerf primitivement atteint aux filets périphériques des nerfs des régions avoisinantes. Mais souvent il n'y a aucun rapport de contiguïté entre les zones douloureuses. Certaines névralgies du sciatique paraissent avoir pour point de départ des lésions de la vessie ou du rectum dont l'innervation ne provient pas du sciatique. Certaines névralgies de la face sont manifestement provoquées par des lésions du naso-pharynx. Beaucoup de douleurs à type névralgique, siégeant sur les parois du thorax ou de l'abdomen, sont engendrées par des lésions des viscères intrathoraciques ou intra-abdominaux.

Head, qui s'est attaché à l'étude de ces retentissements douloureux, les explique de la façon suivante : des viscères, et, d'une façon plus générale, de tous les points du corps, partent des fibres centripètes du sympathique, qui pénètrent dans la moelle avec les racines postérieures et qui, remontant dans la moelle le long des cordons postérieurs, vont finalement se mettre en rapport avec les centres sensitifs. Lorsqu'elles sont irritées par des lésions quelconques, leur irritation se propage à ces centres et les met en état d'éréthisme fonctionnel, lequel se traduit par une douleur que le malade rapporte, en vertu de la loi de Müller, à la périphérie, et par des phénomènes réfléchis d'hyperesthésie qui se produisent dans des régions du corps correspondant aux points des centres où est localisée l'excitation. Ce qu'il y a de tout particulièrement intéressant dans les faits étudiés par Head, c'est que ces régions, qui sont à la fois le siège de douleurs subjectives et d'hyperesthésie réfléchie, occupent des aires de prédilection, toujours les mêmes pour des excitations à point de départ identique, et que ces aires nettement délimitées ne se superposent exactement ni aux champs de distribution des nerfs périphériques, ni aux zones de métamérie radiculaire.

Les recherches de M. Head ont vivement attiré l'attention des neurologistes; elles paraissent reposer sur des observations exactes; elles rendent compte d'une foule de faits pathologiques jusqu'alors inexplicables. Elles modifieront probablement dans un avenir très

prochain la plupart des notions qui ont cours aujourd'hui dans la science, sur la pathogénie, la nature et la symptomatologie des névralgies.

Les névralgies sont souvent des manifestations localisées de diathèses constitutionnelles ou acquises, telles que le rhumatisme, la syphilis, l'impaludisme. Elles guérissent alors par un traitement général approprié, mais souvent aussi elles résultent d'altérations matérielles siégeant primitivement dans les nerfs (névrites primitives, parenchymateuses ou interstitielles; varices ou néoplasmes intrafuniculaires) ou dans les tissus environnants (compression et irritation par des tumeurs, des anévrysmes, des cicatrices vicieuses, etc.). Dans ces cas, elles résistent à tous les traitements généraux, et si la cause qui leur donne naissance ne peut être déterminée, ou si, étant dûment reconnue, elle échappe par sa nature ou sa position à toute tentative d'exérèse, on en est réduit, pour soulager les malades, à pratiquer des névrotomies. Cette opération est logique. Néanmoins elle ne donne pas toujours les résultats qu'on en attend. Dans un bon nombre de cas, la névralgie persiste ou se reproduit après la section des nerfs sensitifs qui se distribuent à la région endolorie. Ce paradoxe clinique s'explique par les notions de physiologie pathologique que nous indiquions il y a un instant. La douleur névralgique est un phénomène central provoqué par la transmission aux ganglions sensitifs d'excitations partant de la périphérie. La névrotomie ne peut la faire disparaître que si elle est pratiquée sur le nerf malade au-dessus du point où siègent les irritations algésiogènes. Si elle est pratiquée au-dessous de ce point, elle doit fatalement rester inefficace. Il y aurait dès lors un intérêt de premier ordre à pouvoir reconnaître dans chaque cas particulier, avant de recourir à une opération sanglante, le siège exact des altérations matérielles ou dynamiques d'où partent les excitations qui provoquent et entretiennent la névralgie. Un des moyens que l'on a proposés pour établir ce diagnostic est basé sur la possibilité ou l'impossibilité de provoquer artificiellement des paroxysmes douloureux par la pression des nerfs ou le simple contact de la peau des régions endolories. Lasègue avait cru remarquer que, dans les névralgies sciatiques d'origine périphérique, les crises de douleur étaient facilement réveillées par la pression de la cuisse ou de la jambe, le long du tronc ou des branches du nerf sciatique, tandis que les douleurs sciatiques d'origine médullaire, celles des tabétiques par exemple, n'étaient pas influencées par les mêmes manœuvres. Il y a une part de vérité dans cette observation, mais le fait signalé par Lasègue est loin d'être général. Dans beaucoup de cas de névralgie sciatique manifestement périphérique, on ne peut pas arriver à provoquer des crises par des pressions ou des malaxations du membre malade. D'autre part, on peut quelquefois réveiller par ce procédé les douleurs fulgu-

rantes des tabétiques ou les douleurs excruciantes de la paraplégie douloureuse des cancéreux, lesquelles sont certainement d'origine radiculo-médullaire.

Un moyen moins infidèle est fourni par la comparaison des effets des injections anesthésiantes de cocaïne pratiquées, pendant les paroxysmes douloureux, soit sous la peau des régions endolories, soit le long du trajet des troncs nerveux qui s'y rendent, soit dans la cavité de l'arachnoïde rachidienne (1).

La solution cocaïnique a, en effet, pour action, ainsi que l'a démontré François Frank, d'interrompre momentanément la conduction nerveuse dans les nerfs qu'elle atteint. Si elle est injectée sous la peau, elle détermine un îlot d'analgésie cutanée dont l'étendue correspond au volume de la boule d'œdème qu'elle forme. Si elle est poussée le long du tronc du nerf sensitif, elle provoque l'analgésie de toutes les parties auxquelles se distribuent les branches et les filets terminaux qui partent de ce tronc. Si enfin elle est portée, par une ponction lombaire, dans le sac arachnoïdien, de façon à baigner la masse des racines sacrées et lombaires qui forment la queue de cheval, elle cause une analgésie étendue à toute la partie inférieure du corps.

Ceci étant connu, il est facile de comprendre comment les injections de cocaïne peuvent conduire au diagnostic du siège des altérations qui provoquent les douleurs névralgiques :

a. Quand l'irritation algésiogène part des extrémités terminales des nerfs de la région endolorie, l'injection pratiquée *loco dolenti* suspend momentanément la douleur. Ainsi les névralgies des membres provoquées par des névromes sous-cutanés, les névralgies de la face dépendant de lésions alvéolaires, sont apaisées par les injections anesthésiantes faites au voisinage immédiat du névrome ou sous la gencive qui recouvre le rebord alvéolaire altéré. Cet apaisement brusque de la douleur prouve que la névralgie provient d'excitations périphériques ayant leur point de départ dans la région baignée par l'injection. Il justifie les interventions chirurgicales tendant à la guérison en attaquant directement la cause du mal.

b. Les douleurs névralgiques d'origine funiculaire, c'est-à-dire celles qui résultent de l'irritation des troncs nerveux, soit par des tumeurs de voisinage, soit par des varices des *vasa nervorum*, soit par des altérations névritiques, ne sont pas modifiées par les injections anesthésiantes pratiquées sous la peau des régions endolories. Elles ne se calment pas davantage quand l'injection est faite sur le trajet du nerf malade, *au-dessous* du point où il est altéré. Elles s'apaisent, au contraire, si l'injection atteint ce nerf *au-dessus* du point où se trouvent les irritations algésiogènes. Si donc, dans un cas de névralgie

(1) Voy. à ce sujet : A. Pitres, Diagnostic du siège des excitations algésiogènes dans les névralgies par les injections de cocaïne (*C. R. du XIIIe Congrès intern. de médecine, section de Neurologie*).

de ce genre, on se trouve contraint, par la violence ou la résistance de l'affection, à avoir recours à la névrotomie, on devra faire porter la section nerveuse à la hauteur où l'injection de cocaïne a amené la sédation des douleurs; car si l'opération portait plus bas, elle n'interromprait pas la conduction entre le foyer d'irritation funiculaire et les centres, et aurait dès lors toutes chances de rester inefficace.

c. Les névralgies d'origine radiculaire ou médullaire, telles que celles qui tourmentent si fréquemment les tabétiques, résistent absolument aux injections anesthésiantes pratiquées, soit sous la peau, soit le long du trajet des nerfs des muscles ou des viscères endoloris. En revanche, quand elles siègent sur la moitié inférieure du corps, elles sont momentanément suspendues par les injections intrarachidiennes lombaires.

Conséquence pratique : Quand une névralgie résiste aux injections de cocaïne faites sous la peau de la région douloureuse ou le long du trajet des nerfs qui se rendent à cette région, et qu'elle cède seulement à l'action des injections intra-arachnoïdiennes, toute intervention chirurgicale portant sur les nerfs de la zone névralgique doit être formellement déconseillée, car la cause provocatrice du mal réside au-dessus des troncs nerveux accessibles au couteau du chirurgien.

Les principales difficultés que soulève l'interprétation des effets des injections anesthésiantes se rencontrent dans les cas de névralgies réflexes et de topoalgies centrales. On appelle *névralgies réflexes* celles dans lesquelles les douleurs ne se manifestent pas dans le territoire du nerf d'où émanent les excitations algésiogènes, mais dans celui d'un autre nerf voisin ou éloigné du premier. Telles sont les névralgies faciales provoquées par des lésions irritatives du naso-pharynx, les névralgies lombaires ou sacrées causées par des urétrites ou des cystites, etc. Dans les cas de ce genre, les injections de cocaïne pratiquées *loco dolenti* ou sur le trajet des nerfs qui se distribuent aux régions endolories n'apaisent pas la douleur; mais elles la calment très rapidement si elles sont faites dans les points où se trouvent les foyers d'irritation qui, par voie réflexe, entretiennent la névralgie, bien que ces points ne soient pas ou soient à peine douloureux. Les névralgies faciales causées par des végétations adénoïdes du naso-pharynx sont même apaisées par un simple badigeonnage de la surface de ces végétations avec une solution de cocaïne. Cette particularité, quand elle peut être nettement observée, démontre la nature réflexe de la névralgie et indique la ligne de conduite à suivre pour la guérir : procéder hardiment à la destruction des végétations et s'abstenir de toute opération portant sur les branches ou le tronc du trijumeau. De même, si des crises de douleurs lombaires ou sacrées étaient manifestement calmées par la cocaïnisation des muqueuses de l'urètre, de la vessie, de l'anus ou du rec-

tum, il y aurait lieu de les considérer comme réflexes et de chercher à les faire disparaître en traitant purement et simplement par des moyens appropriés les altérations des muqueuses qui les provoquent.

Les *topoalgies hystériques* ou *neurasthéniques* étant manifestement d'origine sus-médullaire, il semblerait *a priori* que les injections anesthésiantes locales ne dussent avoir sur elles aucune action. En fait, elles donnent des résultats on ne peut plus variables. Tantôt, conformément aux inductions théoriques, elles ne modifient pas du tout la douleur; tantôt elles l'apaisent momentanément comme s'il s'agissait de névralgies de cause phériphérique; tantôt enfin elles la font disparaître radicalement et définitivement, sans doute par voie de suggestion. Cette variabilité d'effet est, pour le moment, inexplicable. Elle est parfois avantageuse pour les malades auxquels elle procure des guérisons inespérées. Mais elle est, par contre, fâcheuse pour le clinicien qu'elle pourrait fort bien entraîner à commettre de regrettables erreurs, si, négligeant les caractères essentiels sur lesquels doit toujours reposer le diagnostic des accidents névrosiques (stigmates, état mental, etc.), il se laissait aller à accorder aux injections anesthésiantes une valeur sémiologique supérieure à celle qu'elles ont réellement.

Troubles de la motilité : paralysies périphériques. — Toutes les fois que les nerfs moteurs se distribuant à un muscle sont assez gravement altérés dans leur structure pour que la conductibilité nerveuse y soit interrompue, ce muscle cesse de se contracter sous l'influence de la volonté : il est paralysé. Les paralysies d'origine neuropathique ou périphérique sont parfois assez difficiles à distinguer de celles qui résultent de lésions cérébrales ou médullaires, ou de celles qui reconnaissent pour cause des altérations primitives du tissu musculaire lui-même. Cependant leur distribution, l'atrophie musculaire qui les accompagne, la coexistence de certaines perturbations réflexes, permettent généralement d'en reconnaître la véritable nature.

Leur début n'a rien de caractéristique. Il est lent, graduel, insidieux dans certaines formes de névrites infectieuses ou toxiques, rapide dans les névrites dites *a frigore*, soudain dans les névrites apoplectiformes.

La topographie des paralysies périphériques est commandée, cela va de soi, par la distribution des nerfs altérés. Elle est aussi irrégulière que cette distribution elle-même. Quand un rameau nerveux est seul altéré, la paralysie est limitée à un muscle isolé. Elle atteint, au contraire, des groupes musculaires physiologiquement associés quand l'altération causale porte sur les troncs nerveux des membres.

Théoriquement, chacune des grandes variétés de paralysies a sa topographie propre : les paralysies d'origine cérébrale affectent le type hémiplégique; les paralysies d'origine médullaire, le type para-

plégique; les paralysies d'origine neuropathique, le type dissocié, et les paralysies d'origine myopathique, le type massif.

Dans la pratique, cette règle générale est sujette à des exceptions. Les paralysies neuropathiques, en particulier, ne revêtent pas toujours la forme dissociée. On a cité des exemples où, se limitant à un côté du corps, elles ont simulé des hémiplégies cérébrales (1). Les névrites alcooliques prennent souvent la forme paraplégique. Enfin il est très commun de rencontrer dans le tabes, la paralysie générale, la syphilis cérébrale, etc., des paralysies dissociées des muscles de l'œil qui dépendent non pas de lésions des nerfs périphériques, mais d'altérations des noyaux d'origine des nerfs paralysés.

D'autres caractères plus constants et plus précis permettent, heureusement, de distinguer les paralysies neuropathiques. L'un des plus importants est tiré de l'examen des muscles paralysés. L'atrophie de ces muscles est, en effet, de règle quasiment absolue dans les paralysies de ce genre. Elle peut faire défaut lorsque les fibres nerveuses ne sont pas désorganisées dans leur partie essentielle (névrites périaxiles), mais elle survient infailliblement si leur cylindraxe a été détruit. L'amyotrophie est toujours consécutive à la paralysie: elle ne la précède pas comme cela se produit dans les myopathies primitives, elle la suit. Elle continue même à progresser, après que la paralysie a acquis son maximum de développement, et peut aller jusqu'à la destruction complète de la substance contractile du muscle. Son évolution est habituellement assez lente; mais parfois elle progresse avec une effrayante rapidité. Elle est d'ordinaire très évidente à la vue et au toucher. Quelquefois, cependant, elle se trouve masquée par le développement exagéré du tissu adipeux sous-cutané et interstitiel qui comble, au fur et à mesure qu'ils se produisent, les vides creusés par l'émaciation musculaire.

Dans le cours de l'évolution de ces atrophies neuropathiques, les mouvements fibrillaires sont rares et beaucoup moins accentués que dans les atrophies myélopathiques : la contracture fait toujours défaut; l'excitabilité des muscles à la percussion est conservée tant qu'il reste de la substance contractile excitable; enfin, caractère de la plus haute importance clinique, les muscles émaciés donnent à l'exploration électrique les symptômes spécifiques de la réaction de dégénérescence.

Les réflexes tendineux sont généralement affaiblis ou abolis. Il en est de même des réflexes cutanés. Cependant, cette règle n'est pas absolue. Il existe des cas où l'exagération des deux ordres de réflexes a été constatée (Strumpell, Möbius, Dejerine).

Les sphincters ne sont généralement pas touchés, ou, s'ils le sont, c'est d'une façon légère et tout à fait passagère.

(1) Lereboullet, *Revue neurol.*, 1899.

La paralysie se révèle par des troubles fonctionnels variables, naturellement, selon l'importance des nerfs altérés et le nombre des muscles frappés d'inertie. D'une manière générale, à la perte de tonicité de ces muscles correspondent des attitudes particulières des extrémités. Dans la paralysie du radial, les doigts fléchis dans la paume de la main ne peuvent plus être étendus volontairement (paralysie des extenseurs); dans celle du cubital, la main prend l'attitude caractéristique de la griffe cubitale, etc.

L'inertie d'un muscle ou d'un groupe musculaire a d'autres conséquences que la suppression du mouvement dont il est chargé. La synergie des antagonistes est, en effet, nécessaire à l'exécution régulière de tout mouvement intentionnel. Quand l'équilibre est rompu, les mouvements deviennent incoordonnés, mal adaptés à leur but. C'est ainsi que, dans la paralysie du nerf péronier, indépendamment de l'inertie des muscles paralysés (tibial antérieur, extenseur commun des orteils, extenseur propre du gros orteil, muscles péroniers) qui donne au pied l'attitude dite du *pied ballant*, la marche est modifiée : le malade *steppe*. Le relèvement de la pointe du pied étant impossible, il y supplée par une flexion exagérée de la cuisse qui soulève tout le segment inférieur du membre, de façon que la pointe ne frotte pas sur le sol, et quand le pied retombe, c'est par sa pointe et son bord externe qu'il s'applique sur la terre ferme.

Dans certains cas de polynévrite toxique ou infectieuse, ces troubles fonctionnels compensateurs ont pu donner à la marche des malades des caractères qui la rapprochent beaucoup de celle des ataxiques vrais. Ils forment un des principaux symptômes du syndrome connu sous le nom de *pseudo-tabes périphérique*.

Les paralysies névritiques ne sont pas nécessairement incurables. Le plus souvent même, elles guérissent à mesure que s'opère la régénération des fibres nerveuses. Mais si cette régénération se produit trop tardivement, la fibre musculaire détruite est incapable de se restaurer. L'atrophie persiste indéfiniment, et sa persistance détermine des déformations des membres, des attitudes vicieuses des extrémités, analogues à celles qui s'observent dans les paralysies infantiles anciennes. Parfois, des rétractions fibro-tendineuses fixent et exagèrent ces attitudes vicieuses, se développent dans les tissus périarticulaires et en déterminent l'épaississement et le raccourcissement. On les observe surtout aux membres inférieurs, au genou (demi-flexion de la jambe sur la cuisse par raccourcissement des tendons fléchisseurs de la jambe), au cou-de-pied (flexion permanente du pied par rétraction du tendon d'Achille). Ces déformations, qui ne doivent pas être confondues avec l'état de contracture musculaire dont elles diffèrent absolument, persistent assez souvent après la guérison des paralysies et en prolongent les fâcheux effets si on n'y remédie par des opérations appropriées.

La paralysie atrophique est le seul trouble de la motilité qui soit directement lié à l'altération des nerfs périphériques. Il existe bien dans la science un certain nombre d'observations dans lesquelles des spasmes localisés, des contractures permanentes des membres, et même des convulsions épileptiformes, s'étant développés consécutivement à l'irritation d'un nerf par des corps étrangers ou des cicatrices vicieuses, ont été guéris à la suite d'opérations tendant à libérer ce nerf des excitations auxquelles il était soumis. Mais les faits de ce genre ne se montrent pas seulement et exclusivement à la suite de l'irritation des nerfs. On les observe dans des cas de lésions des articulations, des séreuses, de la peau. Ils appartiennent plutôt à l'histoire de l'hystérie coorganique qu'à la pathologie propre des nerfs périphériques.

Tout aussi contingents sont les troubles intellectuels qui se montrent quelquefois dans le cours de certaines polynévrites toxiques ou infectieuses [alcooliques, diabétiques, tuberculeuses, typhiques (1)] et qu'on a désignés assez improprement, ce nous semble, sous le nom de *psychose polynévritique*.

Ces troubles cérébraux, dont la connaissance est due à Korshakoff, sont souvent contemporains des premiers symptômes névritiques ou en suivent de très près le début; ils affectent des formes diverses, depuis la simple modification du caractère et la paresse de la mémoire, jusqu'aux conceptions délirantes, l'amnésie partielle, l'affaiblissement intellectuel, la confusion mentale et même la démence. A l'origine et à leur degré le plus modéré, les troubles psychiques se traduisent par une irritabilité anormale, une anxiété vague, des angoisses, des craintes imaginaires, des phobies, des obsessions qui s'accusent surtout la nuit et provoquent non seulement l'insomnie, mais encore une agitation incessante, un délire hallucinatoire, voire même des actions violentes. Calme ou indifférent durant le jour, le malade, dès que la nuit survient, s'agite, parle avec loquacité, crie ou vocifère, violente son entourage, se lève et déambule sans motif ou cherche à fuir un danger qui n'existe pas. Parfois, les troubles délirants se produisent aussi bien le jour que la nuit. Ces accidents, quand ils restent seuls, disparaissent en général sans laisser de trace. Mais ils peuvent être accompagnés ou suivis de manifestations plus graves et plus durables : l'amnésie et l'affaiblissement intellectuel. L'amnésie présente un caractère particulier : elle porte, sinon exclusivement, du moins d'une manière prédominante, sur les faits récents, postérieurs à l'action de la cause qui a provoqué la psychopathie. Alors que les perceptions anciennes sont conservées intactes, le malade oublie les faits les plus récents, ce qu'il vient de dire ou d'entendre, ce qui se passe autour de lui et a dû le frapper; du moins, il est incapable d'en

(1) Nous en avons observé un exemple dans un cas de polynévrite consécutive à une angine streptococcique.

évoquer momentanément le souvenir, car plus tard, lorsque la guérison survient, il en peut retrouver la mémoire. L'affaiblissement intellectuel se traduit par l'impossibilité de fixer l'attention, de coordonner les idées, de juger, de raisonner, par l'indifférence et, à un degré plus avancé, par la confusion mentale, la stupeur, la démence et même le gâtisme.

Les modalités de cette psychose varient suivant les sujets, mais elle se caractérise presque toujours par l'un ou l'autre des symptômes suivants, isolés ou combinés : l'amnésie partielle, les conceptions délirantes et l'affaiblissement intellectuel. On s'accorde à la considérer, non pas comme la conséquence directe de la polynévrite agissant par retentissement sur la sphère psychique, mais bien comme l'expression de l'influence exercée sur cette dernière par le poison ou la toxine qui ont provoqué la lésion des nerfs. La psychose dite *polynévritique* se rencontre à la suite de certaines maladies infectieuses ou toxiques sans névrite concomitante; l'agent qui la détermine peut donc actionner le système nerveux dans ses points les plus vulnérables, tantôt les nerfs périphériques isolément, tantôt les nerfs et le cerveau, parfois aussi ce dernier seul. La rareté relative de ces troubles mentaux, eu égard à la fréquence des névrites, montre qu'une large part de leur pathogénie doit être attribuée à une prédisposition personnelle des sujets qui en sont atteints. Dans l'immense majorité des cas, ces accidents de psychose infectieuse sont passagers et curables au même degré que la polynévrite avec laquelle ils coexistent.

Troubles trophiques, vaso-moteurs et sécrétoires. — Quelle que soit l'opinion qu'on adopte relativement à la question toujours controversée de l'existence ou de la non-existence des nerfs trophiques, il n'en est pas moins certain que les lésions des troncs nerveux déterminent très souvent des troubles de la nutrition dans les tissus auxquels ils se distribuent.

De ces perturbations nutritives, la plus commune et la seule constante est l'atrophie musculaire. Toutes les fois qu'un nerf moteur est sectionné ou gravement altéré dans sa structure, les fibres nerveuses de son segment périphérique dégénèrent et en même temps les fibres musculaires s'atrophient. C'est là une règle sans exception.

Les autres perturbations nutritives qu'on désigne sous le nom générique et beaucoup trop imprécis de *troubles trophiques* intéressent la peau et ses annexes (poils, ongles), le tissu conjonctif, les os, les articulations, etc.

Du côté de la peau, il faut signaler l'œdème localisé, la coloration rouge ou violacée des téguments des extrémités, l'élévation ou l'abaissement de la température locale, l'exagération ou la suppression de la sécrétion sudorale. On a souvent aussi l'occasion de constater l'épaississement avec induration du derme, l'état sec, écailleux,

icthyosique de l'épiderme, l'amincissement avec rougeur érythémateuse et effacement des plis de la surface cutanée, laquelle prend un aspect lisse, luisant, vernissé (*glossy-skin* de Weir Mitchell). Cet érythème, généralement très douloureux, se produit de préférence aux extrémités des membres (mains et pieds). D'autres fois, le tégument épaissi, induré, œdémateux, présente une teinte rouge donnant à la région l'apparence phlegmoneuse (pseudo-phlegmon). L'éruption des zonas est vésiculeuse, quelquefois bulleuse ou pemphigoïde.

Les dystrophies pilaires et unguéales sont fréquentes. Les poils tombent (les plaques de glossy-skin sont toujours glabres) ou deviennent exubérants, rudes, souvent modifiés dans leur pigmentation. Les ongles s'accroissent avec plus de lenteur, s'incurvent dans les deux sens, s'éraillent ou se fendillent. Souvent aussi ils s'épaississent, deviennent ternes et striés de profondes dépressions dans le sens transversal. Parfois ils se détachent spontanément de leur matrice, sans douleur : le malade les trouve dans son lit ou dans ses chaussettes. Ces dystrophies unguéales sont d'habitude plus accusées aux orteils qu'aux doigts. Elles sont d'ordinaire causées par des lésions névritiques légères des nerfs collatéraux.

Les troubles trophiques peuvent prendre le caractère ulcéreux ou même gangreneux. Des ulcérations torpides, indolentes à la pression et insensibles à la piqûre, se produisent dans les points où s'exercent des frottements, des contacts répétés. Aux pieds, elles forment le *mal perforant plantaire*. Les *ulcères variqueux* des jambes empruntent à l'altération des nerfs une large part de leur pathogénie et de leurs symptômes. La forme gangreneuse se montre aux régions soumises à des pressions continues (escarres aiguës, décubitus). Quelquefois elle donne lieu à des nécroses massives intéressant tout un segment des membres.

Des troubles trophiques variés atteignent parfois les os et les articulations. Du côté des os, on a surtout constaté l'atrophie, la raréfaction et la résorption du tissu osseux (atrophie et résorption des rebords alvéolaires dans le tabes) et leur fragilité anormale, d'où résultent des fractures spontanées survenant à l'occasion de traumatismes insignifiants ou de simples efforts musculaires.

Du côté des articulations, les arthropathies s'accompagnent tantôt de raréfaction du tissu des épiphyses, tantôt de la production exubérante d'ostéophytes périarticulaires ou de franges synoviales calcifiées, dont la masse donne parfois au genou ou aux hanches de monstrueuses difformités (arthropathies des tabétiques).

La pathogénie de ces troubles trophiques a donné lieu à d'interminables controverses. Les uns ont prétendu les faire dépendre de la suppression de l'action modératrice de nerfs spéciaux n'ayant d'autre fonction que de régulariser la nutrition des tissus : les nerfs trophiques. D'autres y ont voulu voir le résultat éventuel de l'irrita-

tion centrifuge des fibres nerveuses communes. D'autres pensent que les lésions des nerfs ne peuvent pas leur donner naissance et qu'ils résultent toujours d'altérations primitives ou secondaires des centres nerveux. A notre avis, ces discussions dogmatiques sur l'origine des troubles trophiques sont nécessairement stériles, parce que les modifications nutritives des tissus, qu'on réunit illégitimement en bloc sous le nom commun de *troubles trophiques*, ne sont pas de même nature et ne répondent pas à des pathogénies identiques. Il en faut distinguer au moins quatre groupes :

1° L'atrophie musculaire, qui suit invariablement et nécessairement l'interruption de la conduction dans les nerfs moteurs et qui fait partie intégrante de la dégénération wallérienne.

2° Les troubles vaso-moteurs et sécrétoires, qui succèdent directement et constamment à la section des nerfs périphériques, et auxquels il faut rattacher les élévations et les abaissements de la température locale, les œdèmes précoces et tardifs, et peut-être aussi les modifications du développement et de l'accumulation de la graisse dans le tissu conjonctif sous-cutané ou interstitiel.

3° Les éruptions neuropathiques zoniformes. Leur pathogénie est plus compliquée que celle des atrophies musculaires ou des phénomènes vaso-moteurs qui se produisent toujours à la suite de l'interruption des cordons nerveux; elle implique, selon toute probabilité, l'existence d'une irritation périphérique gagnant par voie centripète la substance grise de la moelle et se réfléchissant ultérieurement à la périphérie où elle provoque les perturbations sensitives et vasomotrices intenses qui déterminent l'éruption d'herpès. Ce mécanisme a été bien mis en lumière dans l'important mémoire que Head et Campbell ont tout récemment consacré à l'étude du zona et dont nous résumerons les idées fondamentales à propos de cette affection.

4° Enfin, les lésions ulcéreuses ou gangreneuses (maux perforants, escarres, gangrènes massives, etc.) qui se développent accidentellement sur les tissus privés de leur innervation sensitive et vasomotrice normale. Ces lésions n'incombent pas directement à l'altération des nerfs. Elles résultent de traumatismes locaux, de plaies, de meurtrissures banales qui s'aggravent et se perpétuent par suite d'infections microbiennes secondaires évoluant sur des tissus placés, par le fait de la diminution ou de l'abolition concomitante de l'influx nerveux, dans des conditions d'infériorité physiologique qui diminuent leur résistance.

PATHOLOGIE DES NERFS

CLASSIFICATION NOSOGRAPHIQUE. — Les nerfs étant anatomiquement, physiologiquement et pathologiquement unis aux centres nerveux dans lesquels ils prennent naissance et aux appareils périphériques dans lesquels ils se terminent, une systématisation nosographique de leurs maladies devrait avoir pour point de départ la notion de l'étroite solidarité qui les unit à ces organes. Elle devrait prendre pour base de ses divisions le neurone périphérique qui est, somme toute, l'élément essentiel du nerf, et envisager successivement les altérations dont sa portion cellulipète, sa cellule et sa portion cellulifuge peuvent être le siège. Mais une telle classification aurait le grave inconvénient de rapprocher et de confondre des maladies que les nécessités de la pratique, sanctionnées par de très anciennes traditions, ont conduit à séparer. En fin de compte, elle compliquerait, au lieu de la simplifier, l'étude de la pathologie des nerfs.

Nous nous en tiendrons donc, bien qu'elles nous paraissent illogiques, aux divisions admises jusqu'à présent par la grande majorité des auteurs classiques et nous décrirons : 1° les *névrites* et les *polynévrites*; 2° les *maladies des nerfs crâniens, cervicaux, brachiaux, intercostaux, lombaires* et *sacrés*.

NÉVRITES ET POLYNÉVRITES.

HISTORIQUE. — L'histoire des névrites est toute moderne; elle appartient aux trente dernières années du siècle écoulé. Méconnue pendant longtemps, cette affection n'a éveillé l'attention que du jour où les recherches de l'histologie eurent fait connaître la structure des nerfs et les altérations que leur section détermine. Mais c'était aussi l'heure où les créateurs de la neuro-pathologie débrouillaient le chaos des maladies cérébrales et médullaires; l'étude des névrites ne pouvait trouver place dans les préoccupations du moment. Simples conducteurs de l'influx nerveux, expansion périphérique de centres dirigeants, les nerfs semblaient trop subordonnés à l'action trophique de ces derniers pour prétendre à l'autonomie pathologique; leur altération parut être le plus souvent la conséquence banale, et dès lors sans importance, d'une lésion préalable des centres d'origine et l'intérêt se fixa ailleurs. Cependant on dut bientôt reconnaître que, dans l'ensemble si complexe du système nerveux, les nerfs périphériques sont loin de constituer une partie négligeable et que, en dehors des cas où une action extérieure s'exerce sur leur trajet, ils peuvent devenir le siège de lésions constatables, spontanées en apparence, indépendantes tout au moins d'une souffrance antérieure de leurs

cellules originelles. La clinique avait supposé le fait : l'anatomie pathologique en démontra le bien fondé. La névrite *périphérique* (ce qualificatif visait son existence autonome) demanda dès lors une place modeste dans le cadre des maladies du système nerveux. D'abord admise à titre d'éventualité peu commune et toujours sous bénéfice d'inventaire, sinon avec défiance, elle a acquis peu à peu une importance qui se mesure au nombre des travaux dont elle a été l'objet. La parvenue a imposé le respect, et aujourd'hui le rôle des névrites s'est à ce point agrandi en pathologie humaine que l'on tend à lui attribuer bien des faits imputés autrefois à l'altération des centres nerveux.

Marquer à grands traits les étapes de ce progrès ne sera pas inutile.

Le terme *névrite* est consacré par l'usage ; sa désinence implique l'idée d'un processus inflammatoire.

De la pathologie médicale des nerfs on ne connaissait guère autrefois que les *algies*, simples troubles fonctionnels. La névrite semblait être une affection d'ordre exclusivement chirurgical, relevant d'un traumatisme, d'une compression, d'une lésion de voisinage. Encore son histoire anatomique se résumait-elle dans les altérations grossières de la gaine et du tissu cellulaire des nerfs, car, suivant l'opinion universellement admise, l'inflammation n'intéressait jamais l'élément nerveux proprement dit (1) La névrite ainsi comprise était d'ailleurs un incident rare, caractérisé par un ensemble de lésions macroscopiques dont le dernier terme pouvait être le ramollissement, l'hypertrophie ou l'atrophie.

L'application du microscope aux études d'anatomie normale et pathologique vint fournir des lumières nouvelles. Schwann décrit la membrane d'enveloppe du tube nerveux (1838). Remak en découvre le filament central (1837) que Purkinje étudie plus tard sous le nom de *cylindraxe* (1839), puis il distingue les deux variétés de fibres nerveuses, fibres à moelle et fibres sans myéline (1838). Henle fait connaître la structure de la gaine des nerfs et la disposition de leurs vaisseaux (1843). L'histologie de l'organe est à peine ébauchée que déjà elle permet des recherches d'une certaine précision. Dès 1839 Nasse étudie le segment périphérique d'un nerf sectionné et reconnaît que les tubes y subissent des lésions progressives consistant dans la segmentation de la myéline et la production de granulations graisseuses accumulées sous la forme de gouttes. En 1852, A. Waller fixe par de mémorables recherches les règles qui président à la dégénération des racines antérieures et postérieures après leur section et démontre à ce propos que le ganglion est le centre trophique du nerf sensitif. Il établit en outre que le bout périphérique d'un nerf coupé subit seul des altérations profondes, tandis que son segment central

(1) « Il résulte, écrivait Cruveilhier, de toutes les recherches anatomiques que j'ai pu faire à cet égard, que les lésions anatomiques des nerfs ne portent pas sur la fibre nerveuse elle-même, mais bien sur le névrilème et le tissu cellulaire adipeux qu'on rencontre en assez grande quantité dans l'épaisseur de chaque cordon nerveux. »

demeure indemne. De là cette notion capitale de l'influence trophique exercée par les centres nerveux sur les nerfs qui en émanent et la lo de la dégénération : *un tube nerveux dégénère lorsqu'il est séparé de son centre trophique.* Plus tard, Ranvier (1) (1878) précise définitivement nos connaissances sur la structure histologique des nerfs et dote la technique de précieux moyens de recherche. Reprenant l'œuvre de Waller, il étudie méthodiquement la dégénération consécutive à la section des nerfs et après avoir décrit les altérations qui la traduisent présente sous un jour imprévu leur nature véritable.

Là où on ne voyait avant lui que de simples modifications passives, Ranvier démontre l'existence d'un processus réellement actif (suractivité cellulaire, prolifération nucléaire), c'est-à-dire les attributs d'un état inflammatoire comparable à celui de l'ostéite. Enfin il éclaire par des faits indiscutables la marche naguère si obscure de la régénération des nerfs sectionnés, confirme le développement centrifuge des fibres de nouvelle formation et en fait connaître les conditions comme le mécanisme.

Ces travaux de Ranvier marquent une étape importante dans l'histoire pathologique des nerfs. Ils montraient, en effet, que le tube nerveux peut subir des altérations graves, de nature inflammatoire, ne se traduisant à l'œil nu par aucun des caractères que les auteurs avaient attribués aux névrites, mais bien par des lésions uniquement accessibles au microscope. La notion ancienne de la névrite devenait dès lors insuffisante, puisqu'elle négligeait les altérations délicates qui frappent la fibre nerveuse sans intéresser le tissu conjonctif, sans modifier la forme, la couleur, le volume du nerf. Déjà, Duménil (2), Leudet, avaient appelé l'attention sur l'existence possible de névrites spontanées, c'est-à-dire indépendantes d'un trauma, d'une compression, d'une lésion centrale et déterminant des symptômes qui peuvent en imposer pour une maladie des centres. Au point de vue anatomique, comme au point de vue de la pathologie, l'histoire de la névrite devait donc être édifiée sur de nouvelles bases.

Charcot et Vulpian, Lancereaux, Lorain et Lépine, Gombault, Westphall, observent dans la paralysie atrophique des saturnins une lésion des nerfs fort semblable à celles que la section détermine chez l'animal, mais sans lui attribuer la signification nosographique qu'elle comportait. C'est Charcot le premier qui, s'appuyant sur les caractères donnés par Ranvier au processus de la dégénération wallérienne, posa nettement en 1874 la question de la *névrite parenchymateuse* (3). Il montra par une heureuse comparaison combien est

(1) Ranvier, Leçons sur l'histologie du système nerveux.
(2) Duménil, Paralysie périphérique du mouvement et de la sensibilité portant sur les quatre membres ; atrophie des rameaux nerveux, 1861 ; — Contribution pour servir à l'histoire des paralysies périphériques et spécialement de la névrite, 1866.
(3) Charcot, Cours d'anatomie pathologique (*Leçons faites à l'École de méd.*, avril 1874).

grande l'analogie entre l'inflammation aiguë de l'élément *musculaire* et celle de l'élément *nerveux*, et, par cela même, justifiait l'emploi du mot *névrite* pour caractériser l'altération dont il s'agit. Cette conception créait un type nouveau, la névrite de l'élément noble ou parenchymateuse en regard de l'ancienne névrite des auteurs, laquelle était surtout interstitielle ; et de ces deux formes, la première ne tarda pas à prendre une importance qui fit presque oublier la seconde.

L'attention est désormais éveillée sur la pathologie des nerfs. Pierret (1871) décrit et figure les altérations de la névrite parenchymateuse dans trois faits dont l'un est recueilli chez l'homme. Bernhardt, Eisenlohr en Allemagne, Lancereaux en France, rapportent des observations analogues. En 1879, Joffroy publie un remarquable mémoire sur la *névrite parenchymateuse spontanée*, *généralisée* ou *partielle*. Après avoir introduit une division nécessaire entre les névrites secondaires déterminées par le traumatisme, la compression, une lésion centrale, et la névrite parenchymateuse spontanée, cet auteur démontre que cette dernière se développe sans lésion préalable de la moelle à la suite des intoxications (plomb), dans le cours ou à la suite de certaines maladies infectieuses (tuberculose, variole) ; par la valeur de ses observations il définit l'importance que la névrite peut acquérir en pathologie nerveuse, puisque, indépendamment des troubles sensitifs et moteurs, elle détermine des atrophies musculaires qui simulent les amyotrophies myélopathiques (1). A partir de ce moment, les recherches se multiplient. Sans parler des mémoires cliniques, les travaux de Lancereaux, Dejerine, Leloir, Gombault, etc., nos diverses études sur le sujet, celles de Hoggan en Angleterre, de Eisenlohr, Vierordt, Strümpell, Müller, Oppenheim, etc., en Allemagne et d'autres encore qu'il serait trop long d'énumérer, établissent sur des documents considérables la fréquence de cette forme parenchymateuse de la névrite.

L'intervention du microscope avait donc grandement modifié les conceptions anciennes. En regard des altérations de la trame conjonctive, seules admises jusqu'alors, elle avait mis en relief les lésions plus importantes et plus ordinaires du tube nerveux. La névrite était autrefois une affection rare ; elle devenait une affection commune, trop fréquente même, disait-on. Et rien n'était plus varié que les circonstances capables de la provoquer en dehors du traumatisme ou des affections cérébro-spinales. Parfois la névrite semblait indépendante de toute cause appréciable ; le plus souvent on la voyait survenir au cours ou à la suite des grandes maladies infectieuses, des intoxications (plomb, alcool, sulfure de carbone, oxyde de carbone, arsenic, etc.). Notamment les paralysies de l'alcoolisme chronique avec leur cortège de phénomènes sensitifs et trophiques devenaient

(1) Joffroy, De la névrite spontanée, généralisée ou partielle (*Arch. de phys.*, 1879).

le prototype des troubles produits par lésion des nerfs périphériques, comme le démontrait Lancereaux qui le premier souleva et résolut cette question pathogénique. Si le rôle de la névrite dans la paralysie saturnine laissait place à quelque hésitation en raison de sa coexistence éventuelle avec des altérations centrales, il n'en était plus de même de ces névrites alcooliques dont Lancereaux, Breschfeld, Mœli, Hadden, Dejerine, Œttinger, Gombault, etc., établissaient l'indépendance de toute lésion antérieure de la moelle ou des racines; la même indépendance existait dans mainte névrite consécutive aux maladies infectieuses, variole, fièvre typhoïde, tuberculose, diphtérie, etc. Enfin l'abondance des travaux publiés révélait la fréquence des faits imputables à une lésion autonome des nerfs, la variété de leurs manifestations symptomatiques : troubles sensitifs, troubles moteurs, amyotrophies localisées ou diffuses, paralysies rapidement envahissantes, pseudo-tabes, etc.; de là des confusions possibles avec les maladies classifiées de l'axe spinal.

Enfin il y a plus : les névrites pouvaient être réalisées par l'expérimentation. En faisant ingérer aux cobayes de la céruse mélangée aux aliments, Gombault (1) provoquait des altérations limitées aux nerfs périphériques. L'intérêt de ces recherches dépasse la simple constatation du fait, car elles ont permis à leur auteur de reconnaître le mode initial suivant lequel le tube nerveux s'altère, et de décrire une forme nouvelle de névrite. Dans les faits observés jusqu'alors, les modifications avaient paru identiques à celles que l'on constate dans le bout périphérique d'un nerf sectionné. Les lésions de la névrite saturnine expérimentale s'en distinguaient par d'importantes particularités : elles sont segmentaires, c'est-à-dire intéressent un ou plusieurs segments d'une fibre sans atteindre ceux qui suivent ou précèdent ; elles modifient surtout la gaine de myéline, le noyau du segment et n'interrompent pas la continuité du cylindraxe, d'où le nom de *névrite segmentaire périaxile*. Ce degré peut n'être pas dépassé. Mais si la lésion progresse, le cylindraxe est atteint à son tour, puis détruit, ce qui équivaut à la section de la fibre nerveuse, et dès lors celle-ci dégénère dans toute sa longueur suivant le type wallérien. Ce processus n'était point spécial à la névrite saturnine expérimentale, car Gombault le rencontrait aussi dans les névrites alcoolique, diphtérique, traumatique et dans un cas où la maladie avait évolué sous les traits d'une paralysie ascendante aiguë. On fut dès lors conduit à penser que la dégénération wallérienne considérée comme caractéristique des névrites parenchymateuses n'était qu'un incident secondaire, provoqué par une lésion préalable siégeant au-dessus du point où la dégénération commence et dont la névrite segmentaire périaxile de Gombault pouvait être la

(1) Gombault, Contribution à l'étude de la névrite parenchymateuse, subaiguë ou chronique (*Arch. de neurol.*, 1880).

forme commune. Le processus anatomique de toute névrite comportait donc deux phases distinctes : l'une, initiale, limitée à un ou plusieurs segments des tubes nerveux, pouvant n'intéresser que la myéline, mais capable aussi de modifier le cylindraxe jusqu'à le détruire ; l'autre, la dégénération wallérienne, consécutive à la précédente, se produisant au-dessous du point primitivement atteint lorsque le cylindraxe a été gravement altéré ou détruit. Cette notion d'une lésion primitive, localisée, susceptible d'intéresser ou non le cylindraxe, avait son importance : par ses variations de degré, d'intensité, d'évolution elle expliquait non seulement la diversité des faits cliniques, mais aussi l'existence si banale de la dégénération wallérienne dans les nerfs altérés par des causes très différentes.

De l'autonomie des névrites périphériques ; examen des objections. — Malgré les travaux qui précèdent, les névrites périphériques avaient peine à conquérir leur place en neurologie, du moins à titre d'affection protopathique. Si nombre d'auteurs (Joffroy, Leyden, Dejerine, Gombault, Pitres et Vaillard, etc.) n'hésitaient pas à les rapporter à l'altération directe et primitive des rameaux nerveux, d'autres (Erb, Remak, Eisenlohr, Babinski, Marie, etc.) les envisageaient comme une manifestation incidente, subordonnée à la lésion antérieure des centres nerveux que provoque l'agent morbide. Pour les premiers, elle était l'expression d'altérations périphériques réellement autonomes ; pour les seconds, le témoignage banal d'une lésion plus haut placée. Cette dernière opinion se réclamait d'arguments qu'il importe de discuter, car la question n'est pas de pure doctrine.

La physiologie, basée sur l'expérience de Waller, établit la dépendance qui assujettit les conducteurs nerveux aux centres trophiques médullaires ou ganglionnaires : après une section nerveuse le segment périphérique séparé des centres dégénère sur toute son étendue, tandis que le tronçon supérieur reste intact ; de là cette conclusion que la continuité des relations avec les centres est la condition nécessaire de l'intégrité anatomique et fonctionnelle des nerfs. Une application trop absolue de cette loi physiologique imposa l'idée que les nerfs ne peuvent s'altérer en dehors d'une lésion première des centres trophiques. Dès lors, à propos des névrites périphériques constatées histologiquement ou reconnues en clinique, on était conduit à placer leur pathogénie dans une altération préalable de la moelle ou de ses annexes. Si parfois tel pouvait être l'enchaînement des faits (encore bien des observations ne sont-elles pas concluantes), dans mainte autre circonstance il demeurait impossible de reconnaître un lien de cette nature. Mais alors, en vertu de l'idée théorique, on a cherché le mobile de ces névrites dans un trouble fonctionnel des centres médullaires suffisant pour déterminer le procès dégénératif qui suit la section des nerfs. Le caractère univoque des lésions attribuées à la névrite parenchymateuse, leur identité avec celles de la dégénération

servaient en quelque sorte de confirmation à cette manière de voir : des lésions similaires ne pouvaient être rapportées qu'à une même cause, l'interruption de l'influx trophique.

Mais cette conception n'était pas sans motiver de légitimes objections. Si certaines altérations des nerfs s'établissent en conséquence d'une lésion manifeste des centres, on connaît aussi des faits où les nerfs ont gardé leur intégrité bien que leurs centres d'origine fussent gravement lésés ou détruits, ce qui n'est pas pour donner à la loi de Waller une rigidité absolue. Il est aussi des exemples bien plus communs encore et nettement établis, où des névrites ont évolué en dehors de toute altération appréciable des centres, moelle ou ganglions. Invoquer alors avec Erb une modification purement fonctionnelle de ces centres, c'est arguer d'une hypothèse aussi impossible à vérifier qu'à réfuter. D'ailleurs les travaux ultérieurs ont permis de réduire à sa juste valeur l'objection empruntée à la coexistence de la névrite avec une altération des cellules centrales.

D'autre part, il ne ressort pas de la loi de Waller qu'un tube nerveux dont l'origine cellulaire est intacte soit incapable de s'altérer sous l'action d'une cause nuisible s'exerçant en un point de son parcours. Les faits démontrent même le contraire. Le traumatisme, la compression, une réfrigération énergique, ne sont pas les seuls agents qui puissent déterminer, au point de leur application, une lésion d'où dérivera la névrite. Les névrites expérimentales sont faciles à réaliser par d'autres moyens : il suffit de mettre certaines substances en contact avec un nerf, par injection hypodermique, pour obtenir sûrement chez les animaux des lésions typiques (éther, eau chlorée, eau chloroformée, glycérine, solution faible d'alcool, d'iodure de potassium, la liqueur de Van Swieten, la bile, etc.). L'action localisée de ces liquides détermine des lésions variables, les unes nécrosantes, les autres simplement irritatives, qui aboutissent à la dégénération des parties sous-jacentes du nerf ; de là aussi, comme conséquence, des anesthésies, des paralysies, des amyotrophies, des troubles trophiques divers. Le procédé est évidemment grossier, mais bien qu'on ait voulu tenir ces faits pour négligeables, ils ne montrent pas moins que, malgré l'intégrité certaine des centres, le tube nerveux demeure sensible aux substances irritantes ou toxiques qui le vulnèrent ; il répond à cette sollicitation par une névrite identique à celle que la clinique étudie, évoluant d'une manière autonome. Or les conditions de l'expérimentation ne sont pas tellement éloignées de celles de la pathologie humaine que l'on ne puisse inférer de l'une à l'autre. Dans les intoxications proprement dites, au cours des maladies infectieuses, le poison absorbé ou la toxine que l'agent pathogène sécrète se mélangent aux liquides organiques et circulent avec eux ; ils peuvent donc, en suivant les voies de la nutrition, arriver au contact des tubes nerveux et les actionner,

comme ils abordent et impressionnent d'autres éléments de nos organes. Cette action du poison sur le nerf peut déterminer une névrite autonome, tout comme celle-ci résulte des faits expérimentaux. A cela on ne saurait voir aucune impossibilité, car, pour si bien protégée que paraisse la fibre nerveuse, elle n'en est pas moins ouverte à tous les points où se fait la nutrition du segment interannulaire. En vertu de son dispositif anatomique, chaque étranglement représente, en effet, comme une brèche par où les substances toxiques véhiculées par les humeurs peuvent s'insinuer et, suivant les affinités électives, se fixer ensuite soit sur la gaine de myéline, soit sur le cylindraxe ; et que de brèches semblables depuis l'origine du tube nerveux jusqu'à sa terminaison ! Il y a même lieu d'admettre que des cellules nerveuses et des nerfs, les derniers sont peut-être les moins défendus et les plus exposés en raison de leur immense développement et de l'extraordinaire multiplicité de leurs points de contact avec les corps toxiques introduits ou formés dans l'organisme. Cette vulnérabilité des ramuscules nerveux est telle que l'on a peine à concevoir comment l'altération de ces organes délicats ne s'observe pas plus souvent encore dans le cours des maladies infectieuses.

Quoi qu'il en soit de ces arguments, les névrites, facilement acceptées par les cliniciens, rencontraient moins de crédit auprès de pathologistes dont la compétence fait autorité. Affections primitives et réellement périphériques pour le plus grand nombre, elles restaient aux yeux de ces derniers une lésion secondaire et de peu d'importance. Cette opinion se trouve formellement exprimée dans les rapports présentés sur les névrites périphériques au Congrès des neurologistes de 1894 par Marie et Babinski. L'un et l'autre concluent résolument à l'origine centrale, médullaire, de la plupart des névrites.

A l'appui de sa thèse, Marie invoque la symétrie à peu près constante des troubles moteurs et sensitifs ; l'incongruence de la localisation de ces troubles avec le trajet des troncs nerveux ; l'absence de caractère différentiel entre la paralysie atrophique de la polynévrite et celle de la poliomyélite ; la fréquence des altérations concomitantes portant sur les cellules de la moelle ; l'insignifiance relative des lésions des nerfs périphériques, puisqu'elles ne sont pas toujours adéquates aux symptômes et que même elles peuvent exister chez des malades ne présentant aucun des symptômes propres à la polynévrite (névrites latentes). De l'intégrité des portions intermédiaires entre la moelle et les points du nerf où la névrite est histologiquement accusée, l'auteur ne tire d'autre déduction que l'aptitude spéciale des parties périphériques à dégénérer d'une manière précoce sous l'influence des lésions médullaires. Aussi se prononce-t-il pour l'origine centrale des névrites, ne réservant qu'à la névrite lépreuse et à certains cas de névrite vasculaire la possibilité d'une origine périphérique.

De même, selon Babinski, il n'est peut-être pas une seule névrite

de cause interne, sauf la névrite lépreuse, dont on puisse affirmer l'indépendance de toute modification du système nerveux central. Afin de l'établir, il invoque l'étroite subordination qui unit le cylindraxe à la cellule nerveuse et suppose qu'une perturbation insignifiante de cette dernière peut se manifester exclusivement par des lésions de son prolongement cylindraxial; ou bien que certains agents impressionnent à la fois les deux portions de l'élément cellulaire, mais que l'expansion périphérique, plus vulnérable, traduit seule sa souffrance par des altérations histologiques. Cette manière de concevoir les faits s'appuie sur les lésions constatées dans la moelle de sujets qui avaient présenté des symptômes de névrites périphériques. Cependant Babinski reconnaît que l'argument ne saurait avoir de valeur décisive, puisque, à la suite de lésions expérimentales de certains nerfs, il se développe parfois des altérations évidentes dans les cellules dont ces nerfs proviennent. En résumé, les névrites périphériques ne seraient qu'une fiction; les lésions qui les caractérisent ne constituent pas tout le substratum anatomique de la maladie en cause : elles expriment simplement une affection siégeant plus haut, dans la moelle, et n'en représentent que les altérations les plus accusées, les plus apparentes (1).

Des arguments produits, tous n'ont pas la même importance. La symétrie fréquente des troubles observés, la répartition aberrante de certains d'entre eux par rapport au trajet des nerfs supposés atteints, la latence de certaines névrites, l'impossibilité actuelle de différencier les amyotrophies névritiques et médullaires, ne sont que des valeurs négligeables; ce qui paraît insolite aujourd'hui sera peut-être expliqué demain. Une seule objection demeure : *dans certaines névrites de cause interne on constate une altération caractérisée des cellules de la moelle.* De ce fait faut-il résolument conclure à l'origine centrale de ces névrites et, jugeant des autres par celles-là, prétendre que toutes les névrites, sauf celles de la lèpre, ne font que traduire d'une manière discrète ou bruyante la souffrance cachée des organites centraux? La conclusion ne découle pas des prémisses. Ces altérations cellulaires ne sont, à tout prendre, que des exceptions en regard des faits bien plus nombreux où la moelle a été reconnue intacte; et, des altérations invoquées, combien apparaîtront douteuses et même négligeables, puisque l'expérimentation en peut réaliser de semblables *par l'action de substances toxiques qui ne déterminent jamais de troubles moteurs ou trophiques* (Schultze). D'ailleurs les notions nouvellement acquises sur

(1) A l'encontre de ces opinions si formelles, le professeur Renaut (de Lyon) a cru devoir, au nom de l'anatomie générale, réclamer pour les nerfs la possibilité de réagir d'une manière autonome lorsqu'ils sont l'objet de certaines actions pathogènes sur un point de leur parcours; cette réaction est toute locale, absolument indépendante d'une influence ganglionnaire préalable. Aussi a-t-il affirmé que le processus réactionnel local du nerf, la névrite périphérique, devait conserver son individualité et sa place en neurologie (*Congrès de Clermont-Ferrand*, 1894).

la physiologie du neurone moteur périphérique sont venues singulièrement réduire la portée de l'objection dressée contre les névrites.

Du rapport des altérations cellulaires de la moelle avec les névrites. — On considère aujourd'hui que les centres nerveux sont constitués par une agglomération d'unités anatomiques, les neurones, qui se juxtaposent sans s'anastomoser. Chacune de ces unités nerveuses comprend un corps cellulaire, des prolongements courts, ramifiés, ou dendrites, qui s'accolent aux expansions des neurones voisins, et un prolongement neural plus long, ou cylindraxe. Le neurone forme un tout indivisible, un véritable petit organisme séparé. Le neurone moteur périphérique est dès lors constitué par une grande cellule des cornes antérieures de la moelle qui pousse son prolongement axial à travers les racines antérieures jusqu'à l'extrême terminaison de la fibre motrice. Si dans un ensemble ainsi constitué toutes les parties sont étroitement solidaires, on peut présumer cependant que cette solidarité est surtout fonctionnelle et ne va pas sans laisser quelque indépendance, au moins au point de vue de la nutrition. Celle-ci ne saurait être assurée dans toute la longueur du neurone, à travers une longue distance, par la seule activité du corps cellulaire; aussi le cylindraxe devenu tube nerveux trouve-t-il dans le dispositif des étranglements et des segments interannulaires des voies propres de nutrition sur tout le trajet de ses immenses parcours. Peut-être même, si on s'en réfère aux enseignements de l'anatomie comparée (nerfs amyéliniques des cyclostomes), le cylindraxe comporterait-il, dès son émergence cellulaire, une certaine différenciation de structure qui, par l'interposition d'un protoplasma granuleux entre ses fibrilles, lui constituerait un nouvel élément de nutrition locale (Renaut). Aussi y a-t-il quelque vraisemblance à considérer avec Renaut que, au point de vue de l'anatomie générale, le cylindraxe apparaît plutôt « comme un *membre* de l'organite cellulaire, que comme une simple *expansion* absolument dépendante du conditionnement nutritif de ce dernier ». Or si un membre partage souvent les vicissitudes de l'organisme dont il fait partie, il compte aussi ses maux particuliers auxquels l'ensemble peut ne prendre aucune part ou ne s'associer que d'une manière lointaine. Cet aperçu biologique a bien sa valeur.

Mais d'autres faits sont à relever. L'application de la méthode de Nissl à l'étude des altérations cellulaires a fourni des résultats qui intéressent au premier chef la question des rapports pathogéniques entre les névrites et les lésions médullaires éventuelles. Il en découle qu'une lésion portant sur une des parties constitutives du neurone retentit à un certain degré, et presque invariablement, sur l'ensemble. On savait depuis longtemps que le tube nerveux dégénère dans toute sa longueur lorsque la cellule dont il émane est altérée ou détruite (d'où les névrites secondaires sur lesquelles personne ne discute); il est désormais certain qu'une lésion de l'expan-

sion cylindraxiale provoque à son tour des altérations qualifiées dans le corps cellulaire du neurone. Depuis le travail fondamental de Nissl (1891) sur les altérations du noyau du facial consécutives à l'arrachement de ce nerf, on sait que vingt-quatre heures après l'opération les cellules ganglionnaires commencent à présenter des modifications dont la rapide évolution aboutit en quelques jours à l'atrophie. C'est d'abord la dissolution, puis la résorption des éléments chromatiques, la tendance de la cellule à la forme globuleuse, le déplacement excentrique et la disparition du noyau ; enfin la cellule se réduit en une masse pâle, décolorée, irrégulière, sans noyau ni prolongements. Des altérations identiques se produisent chez les animaux après l'amputation d'un membre, la ligature ou la névrectomie du sciatique (Marinesco, Moschaew, Feinberg, Redlich, etc.). Dans ces cas le tronçon du nerf compris entre le point lésé et les racines antérieures et ces racines elles-mêmes paraissent généralement intacts. Il n'y a donc ni continuité, ni apparence de propagation entre les lésions dont le bout central du nerf peut être atteint et les altérations cellulaires ; celles-ci semblent bien s'effectuer à distance. Diverses hypothèses expliquent cette répercussion d'une lésion périphérique sur les cellules centrales ; leur valeur est purement spéculative et leur discussion n'ajouterait rien au très grand intérêt du fait constaté. Celui-ci est seul à retenir : *la section du prolongement axial du neurone provoque, à distance, dans le corps cellulaire des altérations progressives qui peuvent aboutir à son atrophie.*

A côté de cette action *à distance* doivent trouver place les faits de *dégénération rétrograde* constatés dans le bout central d'un nerf sensitif ou moteur sectionné expérimentalement ou altéré pathologiquement. Selon la loi de Waller, après la section d'un nerf le bout périphérique dégénère et le bout central reste intact. Si les recherches ultérieures ont pleinement confirmé la première partie de l'axiome, par contre, diverses observations établissent qu'il serait trop absolu de croire à l'intégrité constante du segment central. Les faits expérimentaux ou pathologiques de Forel, Krause, Darkschewitsch, Redlich, Moschaew, etc., paraissent en effet démontrer qu'il peut se produire dans le bout central des nerfs exclusivement moteurs (facial, oculo-moteur commun, pathétique, hypoglosse) une dégénérescence ascendante qui remonte plus ou moins loin, atteint même les noyaux d'origine. Des altérations de même ordre ont été constatées dans le bout central des nerfs mixtes. C'est en réunissant les documents épars sur ce sujet que Klippel et Durante (1) ont justement développé cette notion : *après la section d'un tronc ou d'un faisceau nerveux, le bout périphérique dégénère suivant le mode wallérien : le segment central demeuré en rapport avec les cellules ganglionnaires*

(1) Klippel et Durante, Des dégénérescences rétrogrades dans les nerfs périphériques et les centres nerveux (*Revue de méd.*, 1895).

peut subir une altération rétrograde qui, dans sa marche centripète, progresse jusqu'à atteindre les cellules centrales. Cette dégénérescence peut évoluer sur le mode de la dégénération wallérienne, elle est toutefois moins rapide et respecte longtemps le cylindraxe; le plus ordinairement elle se caractérise par une atrophie simple, graduelle, qui frappe d'abord la gaine de myéline, puis le cylindraxe et finalement laisse le tube nerveux à l'état de gaine vide.

L'intérêt de ces deux ordres de faits n'a guère besoin d'être souligné. Il apparaît désormais que toutes les parties du neurone sont solidaires. Une lésion du corps cellulaire entraîne l'altération du prolongement axial. Par réciprocité, une lésion du cylindraxe, si elle est grave, peut provoquer des altérations progressives dans le corps cellulaire, soit par action à distance, soit par dégénération rétrograde. La conclusion s'impose. On ne peut plus arguer d'une lésion centrale pour dénier aux névrites le droit à l'existence autonome, puisqu'une altération primaire des nerfs périphériques est capable de retentir gravement sur les cellules ganglionnaires. On ne peut plus affirmer doctrinairement que les névrites sont toujours une manifestation subordonnée, puisqu'il devient bien souvent difficile de prouver si la lésion des centres a suivi ou précédé celle des nerfs. D'après Marinesco, en effet, et cette opinion est aujourd'hui accréditée, les polynévrites déterminent dans les centres nerveux des altérations constantes, semblables à celles que réalise la section des nerfs, avec cette différence toutefois qu'elles sont moins intenses, moins aiguës, moins rapides dans leur évolution.

Ainsi tombe le dernier obstacle à l'introduction définitive des névrites périphériques dans le cadre nosographique, car, à moins de se complaire dans une stérile obstination, on ne saurait en nier aujourd'hui l'existence sous le couvert d'arguments qui ont cessé d'être valables. A vrai dire, la clinique n'avait pas attendu ces dernières notions pour adopter l'entité nouvelle et lui donner en neurologie la place qui convient. Les polynévrites ont définitivement pris rang dans l'enseignement classique, et c'est là même d'où étaient sorties naguère les plus vives oppositions que leur histoire clinique et pathogénique a été développée avec une remarquable ampleur (1). Les recherches de ces dernières années n'ont rien diminué du rôle qui leur avait été auguré; ce rôle en est même sorti quelque peu agrandi, car, par un singulier retour des choses, ces névrites que l'on subordonnait à l'existence préalable de lésions centrales, expliquent aujourd'hui maint fait pathologique qui autrefois se réclamait d'une lésion médullaire.

Ce n'est pas que tout soit devenu simple dans la classification des faits cliniques. Le progrès a montré au contraire la complexité pos-

(1) Raymond, Cliniques des maladies du système nerveux. Salpêtrière, 1895-1896.

sible des maladies qui atteignent le neurone moteur et la difficulté fréquente de séparer la pathologie des nerfs de celle de leurs cellules d'origine. La raison en est dans l'aptitude des agents infectieux ou toxiques à léser indifféremment tout ou partie de l'unité nerveuse; de là des combinaisons multiples dans la symptomatologie et l'évolution des faits morbides, sur lesquelles le professeur Raymond a justement attiré l'attention. Tantôt, en effet, l'agent pathogène frappe avec la même intensité l'ensemble du neurone moteur, cellule et cylindraxe; alors la souffrance du corps cellulaire s'impose, et la dégénération de la fibre qui en émane s'efface devant le fait dominant. Tantôt l'atteinte sera moins sévère; les altérations du corps cellulaire peuvent être légères et réparables, mais celles du cylindraxe, qui représente la partie la plus fragile du neurone, s'accusent davantage, persistent, évoluent suivant leur type propre et survivent aux précédentes; l'incident relatif au corps cellulaire du neurone demeure méconnu, la souffrance des fibres nerveuses paraît seule occuper la scène. D'autres fois, et le cas est assurément le plus commun, la périphérie du nerf sera seule actionnée par l'agent nocif; c'est là que les lésions primaires se produisent et se cantonnent. On assiste alors à l'évolution de la névrite périphérique type dont le tableau varie suivant la nature et la gravité de l'altération des tubes nerveux. Si la lésion n'intéresse que superficiellement l'expansion axiale des neurones, il peut n'en résulter rien de fâcheux pour l'intégrité de leur corps cellulaire. Mais si, par sa gravité, elle aboutit rapidement à la destruction du cylindraxe, alors interviennent, comme dans les sections expérimentales, ces actions à distance qui modifient la structure du corps cellulaire le plus souvent d'une touche discrète, compatible avec la réparation, mais parfois aussi d'une manière assez profonde pour conduire à l'atrophie de la cellule. Ou bien c'est le processus lent de la dégénération rétrograde qui prépare le même résultat. La névrite se double alors d'un processus poliomyélitique. On conçoit combien il importe de différencier ces diverses éventualités en raison du pronostic qui s'applique à chacune d'elles : la névrite périphérique est le plus souvent une affection curable; on ne saurait en dire de même pour les cas de lésions centrales.

De ces éventualités, la plus commune assurément est celle qui se traduit par l'atteinte primitive et isolée des ramuscules ou troncs nerveux. L'étiologie des névrites est, en effet, dominée par les intoxications exogènes (poisons minéraux) ou endogènes (toxines microbiennes). Or le prolongement axial n'est pas seulement la partie la plus fragile du neurone périphérique, il en est aussi, de par son long développement et sa structure même, la plus exposée au contact des substances toxiques mélangées aux humeurs; et beaucoup de ces poisons, surtout ceux que les agents infectieux élaborent, paraissent avoir une action élective sur le système nerveux. On peut supposer

que ces substances actionnent la fibre nerveuse au point où elle est le moins défendue, c'est-à-dire au niveau d'un étranglement annulaire; l'hypothèse concorde avec cette observation de Gombault que, dans les cas où il a pu saisir la phase initiale de certaines névrites (plomb, alcool), c'est toujours à l'une des extrémités du segment interannulaire que se manifestent les premières altérations. Le poison agit-il d'abord sur le cylindraxe ou bien sur cette sorte de cellule adipeuse que représente le segment? Préciser le fait serait actuellement impossible.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On distingue deux formes anatomiques de névrite : l'une, *interstitielle*, intéresse d'une manière prédominante ou exclusive la trame conjonctivo-vasculaire du nerf; l'autre, *parenchymateuse*, se caractérise essentiellement par l'altération de la fibre nerveuse. Si la division est classique, elle n'est pas absolue ; les lésions de la charpente ne laissent pas que de retentir sur la pulpe qu'elle contient, et, d'autre part, aux lésions parenchymateuses s'associent souvent certaines modifications du tissu conjonctif constituant.

Névrite interstitielle. — Elle est la moins fréquente des affections primitives des nerfs périphériques.

Forme aiguë. — On lui a décrit une forme aiguë, surtout connue par l'ancienne description de Gendrin. Le nerf est, dit-il, tuméfié, d'un rouge uniforme, brunâtre ou violet; du sang est extravasé ou infiltré dans le névrilème. Le cordon nerveux est friable, aussi facile à déchirer en travers qu'en long; c'est un tissu spongieux qui ressemble à un cordon de tissu cellulaire enflammé. Cet état ne se rencontre vraisemblablement que dans les nerfs fortement traumatisés. Cependant Eichhorst (1) a trouvé une altération semblable dans un cas de névrite aiguë, progressive, à début apoplectiforme. Les troncs nerveux étaient mous, de couleur foncée, d'apparence hémorragique à la loupe. Une hyperémie considérable distendait les vaisseaux; les parois vasculaires étaient entourées de nombreuses cellules lymphatiques et graisseuses qui infiltraient aussi le tissu conjonctif du nerf. D'Abundo, A. Homen ont obtenu les mêmes lésions chez les animaux en injectant au voisinage ou dans l'épaisseur du sciatique diverses cultures bactériennes (bacille de Friedländer, bacille typhique, streptocoque). Il est possible que des altérations de cette nature puissent se produire en clinique si les nerfs viennent à être envahis par une végétation microbienne.

La névrite interstitielle aiguë peut-elle aboutir à la suppuration ? Martinet et quelques auteurs l'auraient observé; d'après Lancereaux, le fait n'est point douteux. Cependant on connaît la résistance des

(1) Eichhorst, Neuritis acuta progressiva (*Virchow's Arch.*, 1877).

nerfs à ce processus, même lorsqu'ils sont compris dans un foyer de suppuration.

Forme chronique. — Moins rare que la précédente, elle se traduit par la végétation scléreuse du tissu conjonctif constituant. Le nerf qui en est atteint apparaît épaissi, dur, augmenté de volume par l'exubérance du tissu néoformé, souvent noueux; les tubes nerveux irrités ou comprimés présentent généralement des lésions atrophiques ou dégénératives du genre de celles qui seront signalées ultérieurement.

La névrite interstitielle est souvent la conséquence du traumatisme des nerfs ou d'une inflammation de voisinage, mais elle survient aussi dans d'autres conditions.

Chez les hémiplégiques contracturés d'une manière permanente, Cornil a décrit l'augmentation de volume et de consistance des nerfs, la vascularisation exagérée du périnèvre, l'hypertrophie du tissu conjonctif dont les tractus infiltrés de noyaux et d'éléments cellulaires constituent une véritable sclérose de l'organe. Mais la lésion n'intéresse que le tissu cellulaire ; les tubes nerveux restent intacts (*Société de biologie*, 1864).

La *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* décrite par Dejerine et Sottas (*Société de biologie*, 1893) représente une forme différente qui se caractérise par l'hypertrophie, l'aspect fibreux ou gélatineux des nerfs, la substitution progressive du tissu conjonctif aux éléments nerveux, et une altération spéciale de ces derniers. Le tube nerveux disparaît par une sorte d'atrophie dont l'évolution n'a rien de commun avec celle des altérations habituelles. La gaine de myéline se résorbe peu à peu, laissant à nu le cylindraxe qui ne tarde pas lui-même à disparaître, sans que l'on constate la multiplication nucléaire, la végétation protoplasmique et l'émiettement de la myéline en boules qui sont le mode ordinaire des lésions destructives du tube nerveux. La lésion est d'ordre exclusivement interstitiel ; les éléments propres du nerf n'y jouent qu'un rôle passif. Cette forme de névrite est progressive, envahissante et s'étend en diminuant d'intensité des rameaux périphériques aux racines antérieures et postérieures. Une lésion analogue avait été déjà observée par Gombault et Mallet (1889) dans un cas d'ataxie locomotrice du jeune âge. Les exemples en sont rares jusqu'ici.

Dans la *névrite lépreuse*, les lésions interstitielles s'associent à une altération parenchymateuse distincte de celle qui précède; elles se spécifient en outre par la présence du bacille pathogène. Cette névrite est tantôt diffuse, tantôt circonscrite ou nodulaire. Le cordon est compact, dur, souvent noueux; son névrilème est épaissi ; les travées qui cloisonnent les tubes sont élargies par une abondante prolifération du tissu conjonctif. Les fibres nerveuses présentent toujours des altérations bien connues depuis les descriptions de Dejerine,

Leloir, Hoggan : émiettement de la myéline en boules et en gouttelettes, multiplication des noyaux, végétation du protoplasma, disparition du cylindraxe, tous caractères qui appartiennent à la névrite parenchymateuse. Il paraît probable, selon l'opinion de Leloir et d'après les recherches plus récentes de Combemale et de Marestang (1), que la lésion initiale porte sur le tube nerveux où se cantonnent de prime abord les bacilles lépreux. La participation du tissu conjonctif ne serait que secondaire ; elle représenterait la phase réactionnelle et souvent ultime du processus. Les bacilles lépreux se rencontrent, en effet, dans des nerfs où il n'existe encore que des lésions purement parenchymateuses.

Névrite parenchymateuse. — La névrite parenchymateuse constitue la forme habituelle de l'altération des nerfs; à l'inverse de la précédente elle ne se caractérise par aucune modification extérieure susceptible de la révéler. La coloration des nerfs est le plus souvent normale, leur aspect reste brillant et chatoyant; ils ne sont ni ramollis, ni indurés, ni rouges, ni œdémateux. Parfois cependant apparaissent-ils un peu plus grêles et d'un blanc moins nacré qu'à l'ordinaire. Rien du moins n'indique à l'œil nu les graves lésions qui sont en jeu; le microscope seul peut en déceler l'existence.

Dans l'immense majorité des cas, les altérations constatées reproduisent si fidèlement les modifications décrites par Ranvier dans le bout périphérique d'un nerf sectionné que l'on a été conduit à identifier la névrite parenchymateuse avec le processus de la dégénération wallérienne; l'usage a même prévalu de la désigner sous le nom de *névrite dégénérative*. Il ne sera donc pas inutile de rappeler brièvement les observations histologiques de Ranvier.

Dès les vingt-quatre heures qui suivent la section d'un nerf chez l'animal, le noyau des segments interannulaires s'hypertrophie ; le protoplasma qui l'entoure végète, s'étend en lame granuleuse continue sous la membrane de Schwann et, en certains points, empiète sur la gaine de myéline dont les contours deviennent sinueux, festonnés. Vers la cinquantième heure les modifications s'accusent davantage. Les incisures de Lantermann deviennent des encoches profondes, remplies de protoplasma granuleux ; les encoches, en s'agrandissant, finissent par interrompre la continuité de la gaine de myéline. Cette dernière, d'abord divisée en tronçons irréguliers, se fragmente bientôt en boules de volume inégal. Le protoplasma exubérant attaque le cylindraxe à son tour et le sectionne vers la fin du troisième jour; les débris de ce filament se retrouvent de distance en distance au milieu des fragments ou des boules de myéline. Vers le quatrième jour se produit la prolifération du noyau des segments ; chacun d'eux se multiplie suivant le mécanisme classique de la division. Les jours

(1) Marestang, *Soc. de dermat.*, 1892.

suivants, cette prolifération nucléaire continue, le protoplasma devient plus abondant et la myéline se divise en une infinité de boules et de granulations. Du vingtième au trentième jour, l'altération s'achève. Les noyaux cessent de se multiplier. La myéline, en grande partie détruite ou résorbée, persiste cependant encore sur quelques points du tube nerveux où elle s'accumule en formant des renflements moniliformes; dans l'intervalle de ces renflements la fibre est affaissée et sa lumière est occupée par une succession de noyaux ovoïdes.

Les fibres de Remak participent dans une certaine mesure aux altérations des tubes à myéline : leurs noyaux s'hypertrophient et s'étranglent ; les fibres elles-mêmes se parsèment de vacuoles et de granulations graisseuses, mais ces lésions sont trop imparfaitement connues pour motiver plus qu'une simple mention.

Le tissu conjonctif du nerf ne présente que d'insignifiantes modifications.

En résumé, le processus de dégénération débute dans chaque segment par la végétation protoplasmique qui divise la myéline et sectionne le cylindraxe. Puis surviennent la mitose et la prolifération nucléaire, le morcellement, la résorption de la myéline par l'activité du protoplasma, enfin l'atrophie du tube nerveux dont les vestiges se réduisent à la gaine de Schwann parsemée de noyaux ovoïdes.

On ne peut qu'être frappé de l'analogie de ces phénomènes avec ceux qui président à l'atrophie pathologique des muscles. Là, en effet, en même temps que les noyaux musculaires prolifèrent activement, on voit le sarcoplasme hypertrophié émietter, puis manger la substance contractile. Le même processus se reconnaît dans les fibres nerveuses en dégénération : prolifération nucléaire, phagocytose du contenu de la cellule segmentaire (myéline et cylindraxe) par un protoplasma dont l'activité a pris libre carrière. De même que le sarcoplasme nous apparaît aujourd'hui comme le phagocyte des fibres musculaires, de même on est conduit à considérer le protoplasma de la cellule segmentaire comme le phagocyte de la fibre nerveuse. Tous les éléments nucléés qui se rencontrent dans le segment en dégénération proviennent-ils de la multiplication du noyau primitif, ou bien certains d'entre eux ne sont-ils pas des leucocytes immigrés pour concourir à la résorption de la myéline? Il est certain du moins que la dégénération traduit un processus actif et, pour en comprendre le déterminisme, on est conduit à se demander si la continuité d'action, l'intégrité absolue du cylindraxe n'est pas la condition nécessaire qui fixe l'équilibre parmi les éléments de la cellule segmentaire, contient et immobilise l'activité vorace du protoplasma. Cette action d'arrêt venant à faiblir ou à disparaître, l'équilibre est rompu au profit du protoplasma phagocyte et la dégénération s'ensuit. De même, dans la cellule *musculaire* privée d'influx nerveux par destruction du nerf ou des centres médullaires, le sarcoplasme libéré

de toute influence frénatrice s'hypertrophie et résorbe la substance contractile par un acte véritable de phagocytose.

Les lésions histologiques communément attribuées à la névrite parenchymateuse ne diffèrent pas des précédentes quant à la forme. Elles sont, de même, essentiellement caractérisées par la végétation du protoplasma, la prolifération des noyaux, la segmentation grossière de la myéline, la section du cylindraxe, l'émiettement progressif de la myéline en boules, puis en fines gouttelettes, enfin l'atrophie des tubes nerveux, toutes modifications qui se poursuivent sans discontinuité sur une grande longueur des fibres. Mais tandis que dans le bout inférieur d'un nerf sectionné l'altération marche d'un pas égal sur *toutes* les fibres, dans les névrites spontanées l'altération ne se montre habituellement ni aussi régulière, ni aussi générale. S'il arrive que tous les tubes d'un rameau nerveux soient lésés au même degré, bien plus souvent ils apparaissent irrégulièrement intéressés; les fibres saines se mélangent aux fibres malades, et, à côté de celles dont la myéline est simplement fragmentée en blocs volumineux ou en grosses boules, il en est d'autres, partiellement atrophiées, variqueuses ou même réduites à des gaines vides. Toutes les phases de l'altération peuvent donc être représentées sur le même nerf, accusant ainsi que l'âge de la lésion n'est pas le même sur les diverses fibres. Parfois aussi, au milieu de fibres presque détruites s'en trouvent d'autres en voie manifeste de régénération. Ces altérations ne remontent généralement pas au delà d'un certain point des troncs nerveux plus ou moins éloigné des centres.

A part les différences de distribution, la névrite parenchymateuse se traduirait donc par des lésions univoques, identiques à celles que l'on étudie dans le bout inférieur d'un nerf sectionné, d'où le nom de *névrite dégénérative.*

Formes initiales de la névrite parenchymateuse. — Mais cette manière de concevoir l'anatomie pathologique de la névrite parenchymateuse est-elle bien exacte ?

L'uniformité des lésions précédentes contraste singulièrement avec la diversité des causes qui engendrent les névrites. D'autre part, on conçoit mal qu'une fibre en relation continue avec le corps du neurone puisse ainsi dégénérer, si une lésion préalable n'est venue intéresser le cylindraxe en un point supérieur de son trajet et provoquer là une modification équivalente à la section. Aussi faut-il admettre avec Gombault que les altérations dégénératives vulgaires traduisent la simple conséquence d'un fait antérieur, lequel constitue la véritable névrite, la cause directe et suffisante des troubles cliniques et des désordres anatomiques constatés. On doit donc, en présence de tout processus de névrite, distinguer deux éléments: 1° une lésion initiale, susceptible d'intéresser le cylindraxe à des degrés divers; 2° la dégénération consécutive, phénomène secondaire et banal.

La lésion primaire se présente sans doute avec des caractères différents.

L'une de ses formes, peut-être la plus importante, a été observée par Gombault dans les nerfs de cobayes soumis à une lente intoxication saturnine, et décrite par lui sous le nom de *névrite segmentaire périaxile.* L'altération se limite sur une même fibre à un ou deux segments interannulaires, n'intéresse que la gaine de myéline et le protoplasma. Les modifications de la myéline débutent généralement vers les extrémités du segment, au voisinage de l'étranglement, pour gagner ensuite les parties plus distantes ; elles procèdent de la périphérie vers le centre de cette gaine. Au lieu de se fragmenter en blocs volumineux, comme au début de la dégénération wallérienne, la myéline se résout en fines granulations émulsionnées dans un protoplasma abondant que parsème un nombre parfois considérable de noyaux ; ainsi désagrégée, elle disparaît progressivement, mais les noyaux persistent. Le cylindraxe survit à cet effondrement de la gaine myélinique, d'où le nom de *névrite périaxile* attribué par l'auteur à cette curieuse lésion. La portion de fibre située au-dessous des segments altérés ne dégénère pas. Mais il n'en est pas toujours ainsi. Lorsque la lésion progresse, elle arrive à intéresser, à détruire le filament axile, provoquant alors la dégénération des parties sous-jacentes. Cette destruction du cylindraxe s'effectue à des hauteurs variables et à des moments différents pour chaque fibre; il en résulte nécessairement que la dégénération présente des inégalités de distribution et de degré sur les fibres d'un même nerf. Cette modalité pathologique n'est point spéciale à l'intoxication saturnine expérimentale. Gombault l'a rencontrée chez l'homme et dans des cas divers : névrite traumatique ; paralysie ascendante aiguë ; paralysie diphtérique. De même il a décrit dans la névrite des alcooliques une phase initiale qui, sans présenter la forme segmentaire, aboutit rapidement à la destruction du cylindraxe et, par suite, à la dégénération banale. La névrite uni- ou multi-segmentaire serait donc, comme l'a dit Brissaud, le vrai résultat de l'intoxication alcoolique. Quant à la dégénération wallérienne, seule lésion relevée d'habitude, elle se produit lorsque le processus de névrite périaxile déterminé par le poison est devenu assez intense pour tronquer le cylindraxe.

D'autres fois, et dans des névrites d'origines différentes, on voit la myéline s'altérer par un procédé où n'intervient ni la végétation protoplasmique ni la prolifération nucléaire. Elle devient plus claire qu'à l'état normal. Ses contours sont irréguliers, sinueux, creusés d'encoches profondes dans lesquelles ne se décèle aucun élément figuré ou granuleux; la membrane de Schwann n'est pas affaissée au niveau des points altérés. Ces encoches finissent par sectionner tout le contenu du tube nerveux, morcelant la myéline en blocs entre les-

quels ne s'interpose ni protoplasma, ni vestige de cylindraxe. Ces blocs s'effritent en boules et granulations qui se disposent sous forme d'amas variqueux. *Le noyau segmentaire n'a pas proliféré.* Des portions de fibre se détruisent ainsi d'une manière qui ne rappelle ni la névrite de Gombault, ni la dégénération wallérienne, et paraît identique à cette dénutrition rapide des segments que Letulle a observée dans les nerfs des animaux soumis à une lente intoxication hydrargyrique.

Névrites expérimentales. — Ce n'est guère dans les névrites de l'homme qu'il est loisible de saisir sur le fait les phases préwallériennes du processus. Les névrites expérimentales présentent au contraire à cet égard de grandes facilités pour l'étude.

Il est aisé de provoquer chez les animaux, cobayes, lapins, chiens, des névrites qui se traduisent non seulement par des lésions caractérisées, mais aussi par des troubles fonctionnels et trophiques ; il suffit pour cela d'injecter au voisinage d'un nerf des substances irritantes ou toxiques ou bien certains poisons bactériens. En sacrifiant les animaux à des moments convenables, on peut suivre l'évolution du processus.

Nombreuses sont les substances utilisables dans ce but, et variés aussi sont leurs effets.

a. *Substances irritantes ou toxiques* (1). — Les unes, comme le chloral (solution à 10 p. 100 et au-dessus), l'alcool (solution à 50 p. 100 et au-dessus), la bile, surtout l'éther, produisent des effets presque immédiats. Chez le cobaye, l'injection de quelques gouttes d'éther au contact du sciatique détermine aussitôt une paralysie motrice et sensitive dans la partie du membre située au-dessous du point où le liquide a pénétré. Ces phénomènes persistent pendant des semaines ou des mois et peuvent s'accompagner de troubles trophiques (œdème du pied, chute des ongles, ulcération des orteils et du tarse, mal perforant, atrophie des muscles). Par l'instantanéité de ses effets, l'éther paraît agir comme la section du sciatique. L'explication en est simple. Ce liquide nécrose la portion de fibre qu'il touche : myéline, noyau du segment, cylindraxe, tout est frappé de mort; la myéline se teinte par l'osmium en brun mat, opaque, le noyau segmentaire cesse d'être colorable, le cylindraxe ne se décèle plus. Au-dessous de ce point s'établit la dégénération wallérienne. Ainsi se produisent les névrites que l'on observe en clinique humaine à la suite des injections sous-cutanées d'éther (Arnozan).

b. D'autres substances, comme l'eau chlorée, chloroformée, la glycérine, l'iodure de potassium en solution au dixième et au-dessus, la liqueur de Van Swieten, l'acide phénique ou acétique au dixième, l'acide chlorhydrique au centième, etc., exercent des effets moins bru-

(1) Pitres et Vaillard, Névrites périphériques expérimentalement provoquées par les injections hypodermiques de diverses substances (*Soc. de biol.*, 1887).

taux. Après l'injection, les animaux ne présentent que de l'anesthésie dans le domaine du nerf intéressé. La motilité est intacte. On n'observe par la suite aucun trouble trophique. Les lésions obtenues présentent pour caractère commun la nature irritative du processus; mais, suivant l'agent employé, quelques différences se produisent dans leur évolution.

Avec l'eau chlorée, l'acide chlorhydrique, l'altération s'établit exactement sur le type périaxile de Gombault.

Avec l'iodure de potassium, l'eau chloroformée, la glycérine, l'alcool faible, la lésion initiale ne se différencie pas de la dégénération wallérienne. Dès le début, le noyau segmentaire se divise, le protoplasma végète, sectionne toute l'épaisseur de la myéline en des points multiples et la divise en fragments volumineux. Le cylindraxe est rapidement coupé sur plusieurs points. L'évolution ultérieure se poursuit comme dans le bout inférieur d'un nerf sectionné.

Ainsi dans un cas l'altération reste longtemps superficielle, détruit la myéline lentement, l'émulsionne couche par couche et ne tend guère à modifier le cylindraxe; dans l'autre, le protoplasma, doué de propriétés plus actives, coupe, détruit rapidement la myéline et le cylindraxe. Ces deux formes peuvent évoluer simultanément sur les fibres d'un même nerf; la même substance peut donc agir de manières différentes suivant l'intensité de son action et aussi, sans doute, suivant la sensibilité variable de chaque fibre. Des faits identiques se constatent en pathologie humaine. Dans les névrites diphtériques, par exemple, certaines fibres s'altèrent suivant le type périaxile; d'autres, recueillies au même point, suivant le mode dégénératif. Il n'y a donc pas à considérer seulement la *qualité*, mais aussi la *quantité* de la cause appliquée à telle ou telle fibre. L'action de l'alcool fournit une preuve de la diversité des effets d'un même réactif. Un mélange à parties égales d'alcool et d'eau altère toutes les fibres du nerf, mais sous des formes différentes : les unes sont désorganisées par une lésion qui évolue à la manière de la dégénération wallérienne, les autres sont mortifiées d'emblée; il irrite les unes et nécrose les autres suivant qu'il les actionne avec plus ou moins d'intensité.

c. *Toxines bactériennes* (1). — Les recherches de Dopter et Lafforgue poursuivies dans le laboratoire de l'un de nous établissent que l'injection à faible dose de certaines toxines au voisinage du sciatique détermine fréquemment chez le cobaye des symptômes et des lésions de névrite; telles sont, entre autres, les toxines typhique, diphtérique, pneumococcique, colibacillaire, pesteuse, la tuberculine, etc. Les effets de l'injection ne sont pas immédiats comme dans le cas des substances précédentes; ils ne commencent à se manifester

(1) Dopter et Lafforgue, Action des substances microbiennes sur les nerfs périphériques (*Arch. de méd. expériment. et d'anat. pathol.*, juillet 1901).

qu'après plusieurs jours, souvent même est-il nécessaire de répéter plusieurs fois les injections pour aboutir à des résultats appréciables. Toutes les fibres du nerf ne sont pas intéressées, et parmi les fibres atteintes toutes ne le sont pas au même degré ; mais quelle que soit la toxine employée, les premières modifications se produisent aux extrémités du segment. L'étranglement annulaire semble élargi, les deux segments contigus sont séparés par un intervalle plus grand qu'à l'état normal. La gaine de myéline, dans la partie qui confine à l'étranglement, apparaît à peine teintée par l'osmium, claire, transparente, souvent parsemée de petites gouttelettes noires. Puis l'altération s'étend au reste du segment, tantôt selon le mode *périaxile* avec conservation ou destruction du cylindraxe, tantôt suivant le type wallérien, sans que dans l'un et l'autre cas la multiplication nucléaire intervienne d'une manière accusée. Au-dessous de l'injection et dans les branches de division du sciatique, on trouve quelques fibres en dégénération wallérienne. La même toxine provoque donc, suivant les fibres, des lésions un peu différentes : ici la névrite périaxile, là une névrite segmentaire d'apparence wallérienne, et, fait constant, ces lésions initiales débutent au voisinage de l'étranglement, comme si tel était le point par où s'exerce l'action nocive du liquide injecté.

Les données expérimentales, confirmant en cela les observations de la pathologie humaine, établissent donc que dans chaque névrite il faut distinguer deux ordres de lésions : 1° la dégénération wallérienne, conséquence banale de toute altération, qui a pour effet de détruire ou de modifier profondément le cylindraxe ; 2° la lésion initiale, toujours limitée, cause directe de la précédente et que l'on peut, avec Gombault, désigner sous le nom de *phase préwallérienne.*

Les modalités de cette dernière expliquent peut-être les variétés que présente l'évolution clinique des névrites. La nécrose des fibres, l'altération primaire à type dégénératif aboutissent rapidement à la section du cylindraxe; dans les névrites ainsi caractérisées, s'il s'agit d'un nerf mixte, la phase douloureuse sera courte, la paralysie rapide en raison de la précoce destruction du filament axile et, pour la même cause, les symptômes consisteront surtout en troubles paralytiques, perte de la motilité, anesthésie. Lorsque, au contraire, la lésion initiale s'établit suivant la forme périaxile, le cylindraxe n'est intéressé que d'une manière lente, progressive. Il est d'abord irrité, modifié dans sa structure, puis détruit; encore cette dernière éventualité n'est-elle pas obligée. A ces phases successives correspondent sans doute des manifestations variées et plus ou moins accentuées : parésie, paresthésie, hyperesthésie, troubles divers de la sensibilité, tous symptômes qui peuvent s'amender et disparaître si le filament axile recouvre son intégrité première, ou bien s'aggraver et

faire place à des troubles plus profonds (paralysie, anesthésie) si la lésion finit par interrompre le cylindraxe.

Régénération des fibres nerveuses. — De même que, après la section expérimentale d'un nerf, les fibres du segment périphérique se régénèrent et recouvrent la communication intégrale avec les centres médullaires, de même aussi, dans le cas des névrites, les tubes détruits sont susceptibles de se régénérer entièrement et de récupérer la plénitude de leurs fonctions. Il est d'ailleurs commun chez l'homme, lorsqu'on examine des névrites un peu anciennes, de rencontrer, à côté de fibres altérées ou en grande partie atrophiées, des tubes présentant les attributs de la régénération commençante ou achevée. Ainsi s'explique la guérison complète de tant de névrites, même lorsqu'elles se sont accompagnées de désordres considérables intéressant la sensibilité, la motricité et la trophicité.

Le processus de cette régénération est assurément conforme à celui que Ranvier a décrit dans le bout inférieur d'un nerf sectionné. Il s'effectue par un bourgeonnement des cylindraxes appartenant aux portions de nerfs restées indemnes. Les moignons cylindraxiles se divisent longitudinalement en deux, trois filaments nouveaux, quelquefois en une véritable touffe de filaments qui, par bourgeonnement, pénètrent dans la partie altérée du nerf, s'insinuent dans les tubes en voie d'atrophie, dans les gaines de Schwann totalement vides ou entre ces gaines, et cheminent ainsi vers les organes innervés par le nerf détruit. Ces bourgeons cylindraxiles, d'abord dépourvus de myéline, s'entourent bientôt d'une gaine protectrice pâle, grêle, avec des segments apparents. Il n'est pas rare de voir d'anciennes fibres renfermer à leur intérieur quatre, six et même huit tubes grêles résultant de cette néoformation. Pour être complète, la régénération exige un laps de temps assez long qui se mesure par des mois.

Dégénération ascendante. — Les altérations dégénératives consécutives à la destruction du cylindraxe ne se limitent pas *toujours* aux parties sous-jacentes; elles peuvent aussi envahir le tronçon supérieur qui reste en relation avec les centres. Le fait ne saurait être mis en doute après le substantiel mémoire de Klippel et Durante sur le sujet. L'atrophie des racines antérieures (Bérard, Hayem et Gilbert, Genzmer) et la dégénération extensive de fibres nombreuses dans le bout central du sciatique chez les amputés (Krause, Hayem et Gilbert, Marie) ; les altérations de même ordre chez les animaux soumis à la section, à la ligature du sciatique (Krause et Friedländer. Vanlair, Marinesco, Moschaew, Feinberg), ou à l'amputation d'une jambe (Grigoriew, Redlich) ; les lésions mentionnées par Forel, Nissl, Barkschewitsch, Bregmann, etc., dans les fibres radiculaires après l'arrachement de certains nerfs moteurs démontrent, en effet, que la dégénérescence *ascendante* est une éventualité assez commune qui se re-

trouve d'ailleurs aussi dans les faisceaux de la moelle à la suite de diverses lésions de cet organe. Cette dégénération qui peut frapper un grand nombre de fibres débute au niveau de la lésion initiale et progresse lentement jusqu'au ganglion rachidien, aux racines et même la moelle. Tantôt elle prend les caractères de la dégénération wallérienne avec destruction du cylindraxe ; plus souvent peut-être elle se traduit par une atrophie progressive des fibres (désagrégation moléculaire, disparition de la myéline avec conservation prolongée mais non indéfinie du cylindraxe). Son apparition peut être précoce : Moschaew, Redlich l'ont constatée dans les racines antérieures trois semaines, dix-huit jours après la section du sciatique. Mais en général elle est lente à s'établir et ne se manifeste qu'après des mois ou des années.

La notion de la dégénération ascendante doit vraisemblablement s'étendre à l'histoire des névrites de l'homme. Cette hypothèse ne s'appuie sur aucune constatation directe ; il nous a même paru que, dans les névrites expérimentales, le tronçon du nerf situé au-dessus de la lésion restait généralement indemne. Mais, à la vérité, nos recherches n'ont peut-être pas été assez nombreuses ou les expériences assez prolongées pour permettre aux altérations de se développer ; peut-être aussi leur apparition est-elle subordonnée à des conditions qui n'ont pas été réalisées. Tout au moins les données ci-dessus ne semblent pas négligeables, et pourraient trouver place dans l'interprétation encore obscure des faits classés sous la rubrique de *névrite ascendante*.

Altérations cellulaires provoquées par les lésions des nerfs. — Les travaux de Nissl, Marinesco, Lugaro, etc., ont établi qu'une lésion intéressant le filament axile d'une fibre motrice peut retentir à distance sur la cellule dont il émane et y provoquer des altérations appréciables. Ces altérations cellulaires sont assez hâtives après la section d'un nerf moteur, peuvent être légères et transitoires ou bien progressives et durables, aboutissant alors à l'atrophie définitive de l'élément ; de là leur grand intérêt.

Les premières modifications consistent dans la dissolution partielle des éléments chromatophiles et le déplacement excentrique du noyau. Un peu plus tard, la striation du corps cellulaire et des prolongements protoplasmiques s'efface, disparaît, en même temps que les éléments chromatophiles s'émiettent en fine poussière. Ces lésions sont déjà appréciables alors que le bout central du nerf sectionné ne présente rien d'insolite. A ce degré elles sont réparables. Mais si les deux bouts du nerf ne se réunissent pas, on voit apparaître vers la quatrième semaine la désintégration de la substance fondamentale achromatique, aussi bien dans la cellule que dans le prolongement cylindraxile ; c'est alors l'indice de la dégénérescence atrophique qui se terminera par la mort de la cellule. Or les

recherches de Campbell, de Souckanoff (1) et surtout celles de Marinesco (2) ont montré que les polynévrites déterminent dans les centres des lésions constantes, comparables à celles que réalise la section des nerfs. Peut-être cependant sont-elles moins intenses, mais elles suivent la même évolution et peuvent conduire à l'altération irréparable de la cellule. Ainsi s'expliquent les lésions médullaires rencontrées dans les polynévrites de diverses natures, et surtout dans les paralysies alcooliques. Tantôt l'atteinte des cellules, légère et fugace, passe inaperçue ; tantôt elle est persistante, atrophique, c'est alors que les désordres névritiques deviennent incurables. On conçoit qu'en présence de lésions intéressant à la fois le nerf et la moelle, le pathologiste ait pu croire à l'antériorité des altérations centrales et à la dégénérescence consécutive des troncs nerveux. D'après Marinesco, il serait possible de différencier les lésions *primitives* des cellules de celles qui surviennent secondairement à la destruction traumatique ou pathologique du cylindraxe. Dans le premier cas, la désintégration de la substance fondamentale achromatique (trophoplasma) serait le phénomène initial et prédominant ; dans le second, c'est la dissolution de l'élément chromatophile et le déplacement du noyau qui constituerait le fait caractéristique.

ÉTIOLOGIE. — PATHOGÉNIE. — Les névrites *non traumatiques* surviennent dans des circonstances très variées que l'on peut grouper sous quatre chefs principaux.

Parfois la maladie relève d'une cause simple, purement locale, intéressant le nerf sur un point limité de son trajet : irritation de voisinage; compression; action d'un agent physique comme le froid, le calorique, ou de substances chimiques injectées sous la peau, telles que l'éther, la glycérine, les mercuriaux.

D'autres fois, la névrite se rattache à l'évolution d'une lésion primitive du système nerveux central, cerveau ou moelle; la relation de cause à effet entre les deux ordres de phénomènes n'est pas encore exactement définie, elle n'en est pas moins certaine.

Bien plus souvent les névrites traduisent l'atteinte directe du système nerveux périphérique, soit par les agents microbiens (lèpre, béribéri) ou les toxines qu'ils élaborent au cours des maladies infectieuses (diphtérie, fièvre typhoïde, tuberculose, variole, grippe, paludisme, etc., etc.), soit par des poisons divers (plomb, alcool, arsenic, sulfure de carbone, oxyde de carbone, mercure, etc.). En dehors du cas spécial à la lèpre et sans doute aussi au béribéri, les

(1) Souckanoff, Contribution à l'étude des changements du système nerveux central dans les polynévrites (*Arch. neurol.*, mars 1896).

(2) Marinesco, Les polynévrites en rapport avec les lésions secondaires et les lésions primitives des cellules nerveuses (*Revue neurol.*, avril 1896).

névrites de ce groupe relèvent d'une intoxication véritable, endogène ou exogène.

Enfin, elles se produisent encore au cours ou sous l'influence de certains états morbides tels que le diabète, l'albuminurie, la goutte, le rhumatisme chronique, les cachexies; mais peut-être s'agit-il encore de phénomènes d'ordre toxique.

Névrites par causes locales. — Compression. — W. Mitchell a montré qu'une pression de 50 centimètres de mercure exercée sur un nerf à l'aide d'un tube de 2 millimètres de diamètre suffisait à produire des désordres tellement graves qu'il est parfois difficile de trouver une fibre indemne. On conçoit dès lors que les diverses causes de compression puissent altérer la structure des nerfs, qu'elles agissent d'une façon rapide et brusque (luxations, fractures) ou d'une manière lente et progressive : compression par des liens, des béquilles, des fardeaux, par un cal vicieux, un anévrysme, etc. Un type des névrites de cette origine est réalisé par la compression des racines nerveuses dans la pachyméningite cervicale hypertrophique et surtout le cancer de la colonne vertébrale (paraplégie douloureuse des cancéreux : Charcot et Cotard).

Froid. — Le froid détermine sur les filets nerveux périphériques des altérations manifestes qu'il est facile de réaliser expérimentalement (W. Mitchell, Crecchio). En soumettant des pattes de différents animaux à l'action d'un mélange réfrigérant, Tillaux (1) a provoqué des lésions qui se traduisaient par un état moniliforme des fibres et la segmentation de la myéline en fines gouttelettes. Duplay et Morat (2) ont constaté des altérations dégénératives plus accusées encore chez un vieillard atteint de gelure des deux pieds au second degré et qui succombait peu de temps après à une complication pulmonaire. Ces lésions provoquées par le froid intense deviennent le point de départ d'un processus névritique qui explique la pathogénie des accidents consécutifs aux gelures : douleurs névralgiques, anesthésie, anesthésie douloureuse, hyperesthésie, troubles moteurs, troubles trophiques de la peau, des ongles, des muscles, maux perforants, etc. Ces névrites peuvent même devenir envahissantes, remonter le long des troncs nerveux vers la racine des membres et atteindre ainsi des régions qui n'avaient pas subi l'action du froid. Dans certains cas, la névrite a pu déterminer par sa diffusion les symptômes du pseudotabes (Desnos) (3).

Brûlures. — Les brûlures superficielles ou profondes donnent également lieu à des névrites qui tantôt se localisent au voisinage du point lésé, tantôt s'étendent bien au delà de leur siège

(1) Cité par Germain, Des lésions trophiques et des troubles sensitifs dans les gelures anciennes. Th. de Paris, 1879.

(2) Duplay et Morat, *Arch. gén. de méd.*, 1873.

(3) Desnos, *Revue mensuelle de méd.*, 1879.

primitif; un bel exemple de ce genre a été rapporté par Leloir (1).

Agents médicamenteux. — Certaines substances introduites par injection hypodermique agissent localement sur les nerfs et provoquent des névrites.

Éther. — Mlle Ocounkoff (2) a signalé, en 1877, les paralysies qui surviennent chez les animaux auxquels on pratique des injections d'éther. Des accidents de même ordre se produisent en clinique humaine; ils ont été d'abord mentionnés par Arnozan (3), et depuis lors bien des exemples se sont ajoutés aux premiers. Le plus souvent il s'agit de paralysie des extenseurs de la main consécutive à des injections dans les muscles postéro-externes de l'avant-bras (Barth, Arnozan, Arnozan et Salvat, Remak et Mendel, Habra, etc.). Dans le fait de Charpentier et Polaillon, une injection profondément poussée à la partie postérieure de la cuisse provoqua une névrite grave du sciatique avec paralysie du mouvement et de la sensibilité, douleurs fulgurantes, atrophie musculaire, et, ultérieurement, mal perforant à la partie interne du talon.

A la suite de leurs recherches expérimentales sur la pathogénie de ces accidents, Arnozan et Salvat ont supposé que l'éther agissait à la manière du froid et par le fait seul du refroidissement qu'il détermine. L'interprétation n'est pas exacte. L'éther agit en qualité de poison chimique; il *nécrose* la portion du nerf qu'il touche. Cette mortification est immédiate; elle équivaut à la section complète et provoque la dégénération wallérienne dans le bout périphérique du filet intéressé (4). Il n'est pas de procédé meilleur pour provoquer une névrite chez les animaux que d'injecter à travers les tissus une ou deux gouttes d'éther dans le voisinage du sciatique; la paralysie motrice et sensitive est soudaine, bientôt suivie d'atrophie musculaire et souvent de troubles trophiques, cutanés et unguéaux.

Glycérine. — La glycérine détermine sur les nerfs vivants des altérations marquées, différentes toutefois des précédentes: désintégration particulière de la myéline, ruptures du cylindraxe suivies de la dégénération des fibres atteintes. Cette substance est quelquefois usitée comme excipient pour l'injection hypodermique de certains agents médicamenteux (ergotine); son emploi expose donc à des lésions nerveuses. A la suite de pareilles injections nous avons observé des troubles de la sensibilité cutanée, caractérisés d'abord par de vives douleurs, puis par une anesthésie douloureuse persistante.

Mercuriaux. — Les injections de calomel ou de bi-iodure pratiquées à la région fessière peuvent quelquefois introduire la substance médicamenteuse au contact du sciatique; il en résulte alors, ainsi

(1) Leloir, *Arch. de dermat.*, 1886.
(2) Mlle Ocounkoff, Th. de Paris, 1877.
(3) Arnozan, *Soc. d'anat. de Bordeaux*, 1882.
(4) Pitres et Vaillard, *Société de biol.*, 1887.

que nous l'avons observé deux fois, des névrites graves, très douloureuses, suivies de paralysie amyotrophique des muscles de la jambe (1). Une solution faible de bichlorure détermine chez les animaux des lésions très accusées lorsqu'on l'injecte au voisinage du sciatique.

Névrites connexes aux affections cérébrales ou médullaires. — Les altérations des nerfs sont communes au cours des affections aiguës ou chroniques du système nerveux central. Les unes, celles qui accompagnent la poliomyélite, se lient d'une manière très naturelle à la destruction des groupes cellulaires dont les nerfs émanent. Les autres échappent à toute relation physiologiquement explicable avec la protopathie centrale : elles portent sur des filets nerveux dont les centres trophiques ne sont pas en cause; il n'existe entre les deux ordres de lésions aucun intermédiaire, les racines spinales sont intactes, les gros troncs nerveux restent indemnes sur la plus grande partie de leur trajet. Il y a donc indépendance réelle, ce qui n'exclut pas un rapport de causalité. Pour si obscure que paraisse encore la pathogénie de ces névrites, celles-ci n'en ont pas moins un réel intérêt.

Névrites périphériques dans les lésions cérébrales. — Dejerine, le premier, a signalé chez les sujets atteints de lésions cérébrales localisées ou diffuses (paralysie générale; hémorragie ventriculaire), l'existence de névrites rapidement destructives portant sur les filets nerveux des régions où se produisent des troubles trophiques (pemphigus; escarre fessière). Ces névrites sont fréquentes; nous les avons maintes fois constatées au voisinage des troubles trophiques cutanés (décubitus) qui accompagnent l'hémorragie ou le ramollissement cérébral, l'hémorragie méningée. Parfois leur développement est insolite et provoque de graves désordres (2). Un sujet atteint de périencéphalite diffuse avec hydropisie ventriculaire présenta une gangrène massive et symétrique des deux pieds à laquelle s'ajoutaient des escarres en différents points du corps; les nerfs des deux jambes, depuis la région mortifiée jusqu'au genou, étaient complètement désorganisés par un processus rapide de névrite parenchymateuse. Dans ce cas, les méninges rachidiennes, les cornes antérieures de la moelle, les ganglions rachidiens, les racines et les gros troncs nerveux de la cuisse ou des membres supérieurs n'étaient le siège d'aucune altération appréciable.

Les névrites de cet ordre se localisent, en général, du côté hémiplégié; mais elles peuvent aussi se produire des deux côtés du corps. Leur évolution est d'une remarquable rapidité; en quelques jours les nerfs atteints sont détruits, atrophiés.

(1) Dopter et Tanton, Deux cas de névrite sciatique causés par des injections mercurielles (*Revue de méd.*, 1901).

(2) Pitres et Vaillard, Des gangrènes massives des membres d'origine névritique (*Arch. de physiologie*, 1885).

Névrites périphériques dans les affections médullaires. — Les affections aiguës ou chroniques de la moelle (myélite aiguë, mal de Pott) s'accompagnent parfois de lésions graves de certains nerfs dont les centres ou les racines ne sont pas intéressés par la myélopathie (1). Ainsi avec un foyer de myélite cervicale ou dorsale on trouvera une dégénération très accusée des branches nerveuses qui émanent du renflement lombaire; les filets terminaux sont surtout atteints, et la lésion respecte les gros troncs comme les racines. La pathogénie de ces névrites reste fort indécise; leur existence n'en est pas moins utile à connaître, car elle joue, sans nul doute, un rôle important dans la production des troubles trophiques si divers que l'on observe au décours des affections médullaires.

Névrites périphériques dans les affections mixtes ou cérébro-spinales. — Les faits précédents n'ont peut-être qu'un intérêt secondaire; il n'en est plus ainsi de ceux que l'on observe au cours des affections mixtes ou cérébro-spinales, notamment du tabes.

Si l'atrophie lente de la papille et du nerf optique est un fait anciennement connu dans l'histoire du tabes, par contre, on a longtemps ignoré que les autres nerfs craniens ou rachidiens pouvaient aussi s'altérer en dehors de toute lésion de leurs centres trophiques. Cependant Bourdon (1861), Marotte (1862), Friedreich (1863), Westphal (1878), avaient signalé l'atrophie de différents nerfs : moteur oculaire commun, externe, hypoglosse, sciatique et ses branches, crural, brachial, etc. Mais ces faits parurent en contradiction avec les recherches classiques de Turck, Charcot et Vulpian, Topinard, qui jamais n'avaient constaté d'altération notable dans les nerfs périphériques des ataxiques, et on crut devoir les attribuer à une lésion méconnue des centres bulbaires correspondant aux nerfs atrophiés.

Pierret (2), le premier, affirma en 1880 que les nerfs craniens et rachidiens des tabétiques peuvent *tous*, comme le nerf optique, devenir le siège de lésions périphériques sans rapport de continuité avec les lésions centrales. Cette notion développée par les recherches de Dejerine (3), Oppenheim (4), et celles que nous avons poursuivies sur le sujet (5), est aujourd'hui définitivement admise. Si les névrites périphériques ne sont pas constantes dans le tabes (Oppenheim et Siemerling ne les ont constatées que huit fois sur treize), du

(1) Pitres et Vaillard, Contribution à l'étude des névrites périph. (*Arch. de neurol.*, 1883).

(2) Pierret, in Thèse d'agrégation de A. Robin, 1880. — *Acad. Sciences*, 1886 Nouvelles recherches sur les névrites périph. chez les tabétiques.

(3) Dejerine, *Soc. de biol.*, 1882-1884; *Arch. de phys.*, 1883.

(4) Oppenheim, Beitrage zur Pathol. des Tabes (*Neurol. Centralblatt*, 1886).

(5) Pitres et Vaillard, Névrites périph. chez les tabétiques (*Revue de méd.*, 1886). — Faits relatifs à l'étude des paralysies d'origine névritique chez les tabétiques (*Soc. de biologie*, 1887).

moins elles se présentent avec une telle fréquence (nous les avons rencontrées sept fois sur sept) qu'il y a lieu de les considérer comme partie intégrante de l'histoire de cette affection. Leur distribution topographique varie d'un sujet à l'autre et n'obéit à aucune loi définie. En règle générale, les altérations sont plus fréquentes aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs, et portent de préférence sur les filets cutanés. Toutefois le mode de répartition n'a rien d'absolu ; les nerfs des membres supérieurs sont quelquefois atteints à un grave degré, et aussi les nerfs mixtes, voire même les récurrents, les pneumogastriques. Dans la plupart des cas, les lésions paraissent débuter par les extrémités terminales des nerfs sensitifs ou moteurs (Dejerine) ; tout au moins est-il ordinaire de constater que les portions les plus périphériques d'un nerf sont aussi les plus altérées. Exceptionnellement les lésions se cantonnent sur un point limité d'un tronc nerveux sans s'étendre aux ramifications terminales qui restent alors complètement intactes. Ce fait est assurément en contradiction avec les idées régnantes sur la dégénération wallérienne ; il n'en existe pas moins.

La pathogénie de ces névrites paraît sans relation saisissable avec les lésions systématiques de l'axe spinal. En effet, leur étendue et leur gravité ne sont en aucune façon proportionnées à l'étendue et la gravité de la sclérose médullaire. Les nerfs sont en certains points plus profondément altérés que les racines postérieures correspondantes (Dejerine) ; ils peuvent être intacts chez les sujets dont les cordons sont sclérosés depuis longtemps, et, inversement, présenter des altérations considérables dans les cas de tabes au début où les lésions médullaires sont presque insignifiantes (Oppenheim) ; enfin, avec une sclérose exactement symétrique de la moelle, on observe des névrites unilatérales (Pitres et Vaillard) : celles-ci n'apparaissent donc pas comme une conséquence nécessaire de celle-là. On est conduit à penser avec Grasset que les altérations des nerfs et celles de la moelle constituent deux manifestations distinctes et indépendantes, deux localisations séparées de la même maladie.

Ces névrites jouent un rôle dans la symptomatologie du tabes ; non pas qu'elles prétendent expliquer les signes fondamentaux (douleurs fulgurantes, incoordination motrice, abolition du réflexe patellaire, perte du sens musculaire) dont la raison se trouve dans la lésion des cordons et des racines postérieures de la moelle, mais elles peuvent réclamer la production de certains accidents qui constituent plutôt des complications fortuites que des symptômes réguliers de la maladie. De ce nombre sont probablement quelques-uns des troubles sensitifs en îlots disséminés qui s'observent si fréquemment chez les tabétiques. De même, les paralysies atrophiques ou non qui atteignent soit un muscle isolé, soit un groupe musculaire ne dépen-

dent pas toutes d'une lésion bulbaire ou médullaire; il faut parfois en chercher la cause exclusive dans l'atrophie des nerfs correspondants (Dejerine). Mais c'est surtout à propos des troubles trophiques intéressant la peau, les ongles, les articulations, les os, les dents que l'intervention pathogénique des névrites peut être invoquée avec plus de vraisemblance encore. Il est impossible, en effet, de les attribuer à la sclérose postérieure dont la constance et l'uniformité s'opposent naturellement à la contingence et au polymorphisme de ces troubles trophiques. On n'est guère plus fondé à placer la cause des arthropathies dans une lésion des cornes antérieures comme l'avait pensé Charcot, puisque les lésions médullaires ne se constatent pas. Par contre, dans tous les exemples de tabes avec troubles trophiques (desquamation ichthyosique de la peau, maux perforants, dystrophies unguéales, arthropathies, fracture spontanée) que nous avons pu étudier, il existait des névrites dont la distribution était exactement en rapport avec le siège de ces déviations nutritives. Une telle coïncidence semble bien impliquer que les troubles trophiques observés pendant la vie des tabétiques dépendent directement des névrites rencontrées après leur mort. Enfin, il n'est pas jusqu'aux troubles viscéraux qui ne puissent, d'après certaines observations de Oppenheim, être rapportés à une altération des nerfs se distribuant aux organes en souffrance.

Névrites provoquées par les maladies infectieuses. — La clinique a reconnu depuis longtemps la fréquence des troubles nerveux qui, sous des formes variables, apparaissent au cours ou à la suite des maladies infectieuses. Naguère on imputait ces accidents à une modification assez indéterminée du centre spinal. Les recherches anatomo-pathologiques poursuivies depuis vingt ans ont démontré que si l'axe médullaire était parfois atteint, il ne l'était jamais aussi souvent que les nerfs dont les lésions apparurent d'autant plus communes qu'on les recherchait avec plus de soin. De l'ensemble des faits ressort aujourd'hui le rôle considérable des infections dans l'étiologie des névrites, car toutes peuvent actionner le système nerveux périphérique. Mais toutes n'agissent pas de la même façon. Il en est dont l'agent microbien se fixe sur les nerfs, y vit, y cultive et, par le fait même de cet envahissement, provoque des lésions dont la cause immédiate peut être saisie sur place par les procédés actuels de recherches; ce sont à proprement parler des névrites parasitaires : tel est le cas de la lèpre, peut-être du béribéri. Il en est d'autres, et ce sont les plus nombreuses, dans lesquelles l'altération des nerfs est produite, non point par l'évolution *in situ* du virus, mais par l'action des substances solubles ou toxines qu'il élabore au cours de sa végétation dans l'organisme. La diphtérie est le type du genre. La bacille qui la provoque ne se généralise pas, il reste cantonné au foyer parfois si minime de sa culture, et c'est là qu'est sécrété le poison dont

la diffusion provoque les symptômes d'intoxication, parmi lesquels figurent les paralysies névritiques. On reproduit les mêmes paralysies chez les animaux en leur injectant, non le virus vivant, mais la toxine qu'il sécrète *in vitro*. Il est donc présumable que pendant l'évolution d'une maladie infectieuse, quelle qu'en soit la nature ou la gravité, les sécrétions toxiques de l'agent parasitaire pourront agir sur les tubes nerveux comme sur les cellules du foie, du rein, etc., et y provoquer tel trouble qui aboutira à leur désorganisation. Toutes les infections de l'homme n'ont pas une égale aptitude à produire ces effets. Certaines, plus que d'autres, engendrent des névrites : telles sont la dipthérie, la fièvre typhoïde, la tuberculose. Mais on peut affirmer que toutes, graves ou bénignes, comptent parmi les accidents possibles soit des névrites discrètes, soit des polynévrites diffuses : la variole, l'érysipèle, la grippe, l'infection puerpérale, la pneumonie, la dysenterie, le typhus, la syphilis, le choléra, le scorbut, la coqueluche, etc., etc., sont autant de maladies à la suite desquelles on a maintes fois constaté des troubles nerveux localisés ou diffus dus à la névrite. Il n'est pas jusqu'aux angines, celles que le streptocoque détermine, qui ne deviennent parfois la cause provocatrice de faits identiques ; et, sans doute aussi, certaines infections intestinales, obscures dans leur nature et leur évolution, doivent expliquer la pathogénie de quelques polynévrites considérées comme spontanées. L'expérimentation sur les animaux démontre, d'ailleurs, que la plupart des microbes pathogènes sécrètent dans leurs cultures artificielles des substances qui, mises directement en contact avec un nerf, produisent sur un certain nombre de fibres des altérations bien caractérisées. La toxine typhique détermine rapidement chez le cobaye une névrite totale avec paralysie du mouvement, de la sensibilité, atrophie musculaire, névrite dont Vincent (1) a décrit les caractères histologiques. Dopter et Lafforgue (2) ont injecté chez le cobaye, au voisinage du sciatique et en dehors de sa gaine, les produits solubles ou les cultures stérilisées de différents microbes, pneumocoque, streptocoque, bacille pesteux, bacille de Friedländer, vibrion cholérique, coli-bacille, tuberculine, malléine ; de ces recherches il résulte que ces liquides provoquent habituellement des lésions aboutissant à la dégénération. Toutes les fibres du nerf ne deviennent pas malades ; bon nombre, sinon la plupart, restent saines. Mais, si discrète qu'elle semble, l'altération obtenue n'en démontre pas moins la sensibilité des tubes nerveux au contact des substances microbiennes. Il ne s'agit point là d'une action banale exercée par le liquide dans lequel la culture a été faite, car l'injection de bouillon nutritif dans le membre opposé n'est jamais suivie de lésions appréciables. Le résultat constaté après l'injection de produits solubles

(1) Vincent, *Soc. de biol.*, 1900.
(2) Dopter et Lafforgue, *loc. cit.*

ou de cultures stérilisées est donc bien imputable aux substances microbiennes. L'expérience est sans doute grossière et on ne saurait prétendre qu'en portant le poison microbien au contact d'un nerf, à doses parfois massives, on reproduit les conditions de la maladie naturelle; la constatation n'en a pas moins son intérêt, puisqu'elle démontre l'influence nocive de la substance employée. Le caractère des lésions obtenues ne varie guère selon la nature du microbe. L'altération initiale débute toujours aux extrémités d'un segment; elle porte sur la portion de myéline la plus voisine de l'étranglement annulaire, comme si la substance nuisible abordait la fibre par cette brèche naturelle, et de là s'étend à la continuité du segment. La myéline perd ses caractères normaux, se transforme de manières différentes et disparaît sans que le protoplasma et le noyau paraissent intervenir dans le processus. L'altération est d'abord périaxile et le demeure souvent; mais après avoir désorganisé la gaine de myéline, elle peut aussi intéresser le cylindraxe, le détruire, d'où la dégénération et l'atrophie que l'on constate sur une proportion variable de fibres.

Si les substances microbiennes portées directement sur un nerf que sa gaine protège en altèrent ainsi les fibres, pourquoi n'agiraient-elles pas de même lorsque, mélangées aux humeurs, elles circulent autour des nerfs et dans les nerfs pendant l'évolution des maladies infectieuses ? Il est difficile de concevoir autrement l'intervention de ces dernières dans la pathogénie des névrites ou polynévrites qu'on leur attribue. Mais au cours de toute maladie infectieuse le poison microbien est produit, répandu dans les humeurs, mis au contact des nerfs, et cependant les névrites sont loin d'en être la conséquence obligée, Une part doit être faite à l'activité variable du poison sécrété par des virus différents ou par un même virus. Il faut aussi admettre que la résistance ou la vulnérabilité du système nerveux ne sont pas égales chez tous les sujets ; pour les uns l'impression du poison sera nulle, tandis que, pour d'autres, elle s'accusera par des lésions matérielles. La raison du fait est ignorée, mais le fait est réel. L'expliquer par une prédisposition spéciale c'est invoquer une obscurité conventionnelle, puisqu'on ne sait pas d'où dérive cette prédisposition. Vient-elle de l'hérédité comme le suppose Raymond, vient-elle d'ailleurs encore ? Le mieux est de surseoir à tout jugement et de reconnaître simplement qu'un facteur individuel intervient dans la pathogénie des polynévrites liées à l'évolution des maladies infectieuses.

Comme suite à ces considérations générales, il suffira d'une courte mention pour marquer la place qu'occupent les infections dans l'étiologie des névrites.

Lèpre. — Les altérations des nerfs produites par la lèpre sont trop connues pour qu'il soit utile de rappeler leur rôle dans la sympto-

matologie de la forme tuberculeuse et surtout dans la pathogénie de la lèpre anesthésique ; leur constance est même si caractéristique de cette dernière que certains auteurs lui ont donné le nom de *lepra nervorum* (Virchow, Carter, Neisser), *lèpre systématisée nerveuse*, *trophoneurotique* (Leloir). Signalées pour la première fois et bien décrites macroscopiquement par Danielsen (1862), étudiées ensuite par Virchow sous le nom de *périnévrite lépreuse*, ces lésions ont été depuis lors l'objet de nombreux travaux. Pendant longtemps, sous l'influence des descriptions de Virchow, le processus qui les caractérise a été rapporté à une sclérose pure; il est aujourd'hui établi que les tubes nerveux subissent aussi des modifications profondes qui ne paraissent pas être la conséquence directe de la sclérose. La névrite débute, en général, par les expansions périphériques des nerfs et s'y montre toujours plus accusée que dans les gros troncs ; cependant l'intensité des lésions n'est pas graduellement décroissante de la phériphérie vers le centre, parce que de nombreux foyers lépreux s'échelonnent sur le trajet du nerf. Le bacille serait le plus souvent apporté par la voie sanguine ; après avoir altéré les vaisseaux et leur pourtour, il gagne les tubes nerveux et prolifère dans la gaine de Schwann (Jeanselme) (1). En l'espèce, il s'agit bien de névrites indépendantes d'une lésion préalable de la moelle, car on sait à quel point sont contingentes et presque rares les altérations de cet organe chez les lépreux. Au point de vue doctrinal, l'importance de ces névrites se marque par la notion qu'elles fournissent sur la pathogénie des troubles trophiques. Fréquents sont, en effet, ces derniers au cours de la lèpre, particulièrement de la forme anesthésique : éruptions bulleuses ; atrophie, momification de la peau ; crevasses ; dystrophies unguéales ; rétraction des tendons et des aponévroses ; nécrose des os, ostéomalacie ; gangrène, etc. N'est-il pas évident, en raison de la rareté des lésions médullaires, que ces troubles trophiques doivent être rapportés à l'évolution des névrites dont l'existence est si constante ? La constatation des bacilles lépreux dans l'épaisseur même des nerfs ne laisse aucun doute sur la cause originelle de ces névrites.

Béribéri. — L'affection décrite en pathologie exotique sous le nom de *béribéri* ou *kakke* doit être considérée, avec Bœltz et Scheube, comme une maladie infectieuse à localisation presque exclusive sur les nerfs périphériques. Elle se caractérise essentiellement par des troubles moteurs, sensitifs, circulatoires et sécrétoires qui, suivant leur évolution, donnent lieu à deux formes cliniques : *hydropique* ; *paralytique* ou *atrophique*. Mais qu'il s'agisse de l'une ou de l'autre, les troubles nerveux ne font jamais défaut. L'anesthésie est un des premiers à se produire et devient souvent un signe révélateur : elle

(1) Jeanselme, *Presse méd.*, décembre 1900.

atteint d'abord la partie antérieure des jambes, l'extrémité des doigts, le pourtour de la bouche, puis s'étend aux cuisses, à l'abdomen, à la face dorsale des mains et des avant-bras. Les régions anesthésiées sont ordinairement le siège de douleurs spontanées, fulgurantes ou constrictives, ou bien de sensations anormales (chaleur, piqûre, fourmillements). Les troubles moteurs consistent en paralysies symétriques avec disparition de l'excitabilité faradique des muscles et des nerfs ; ils débutent en général par les extenseurs de la jambe, de l'avant-bras et finissent par envahir le tronc, le pharynx, le larynx. A la paralysie s'ajoute bientôt l'atrophie des muscles. Outre ces manifestations, on observe fréquemment une dyspnée continue ou exacerbante, de l'aphonie, des troubles cardiaques, la diminution ou la disparition des sueurs. Ces symptômes, dont aucun n'est étranger aux polynévrites diverses observées en nos pays, ont été rapportés par Bœltz et Scheube à l'existence de névrites multiples, et celles-ci sont si constantes, si caractéristiques du bériberi, que Bœltz a cru devoir définir l'affection : une névrite périphérique multiple de cause infectieuse (*neuritis multiplex endemica*). Tandis, en effet, que le cerveau et la moelle des sujets morts de bériberi ne présentent jamais d'altérations appréciables ou constantes, au contraire les nerfs des régions paralysées ou anesthésiées sont toujours le siège de lésions dégénératives, analogues à celles que détermine la section des nerfs. Le phrénique, le pneumogastrique, le laryngé supérieur sont souvent intéressés de la même manière.

Le bériberi se manifeste communément sous la forme épidémique ; il peut être importé par des malades dans des localités ou des régions jusque-là indemnes, ce qui permet de croire à sa transmissibilité. Sa nature infectieuse, parasitaire, paraît donc évidente. Malgré les recherches de Pikelharing et Winkler, Musso, Movelli, Ogata, etc., on n'en connaît pas encore la cause animée, aussi est-il impossible de dire s'il s'agit là d'une névrite liée à l'évolution d'un virus dans les nerfs ou à l'action d'un poison que le virus sécréterait hors du système nerveux. Cette maladie constitue un exemple remarquable d'une infection dont les déterminations portent presque exclusivement sur le système nerveux périphérique.

Diphtérie. — De toutes les infections communes en nos pays, la diphtérie est celle qui donne le plus souvent lieu à des troubles nerveux dont les caractères imposent l'idée de polynévrites intéressant les nerfs bulbaires et rachidiens. Leur fréquence varie d'après les statistiques de 13 à 17 et même 23,7 p. 100 des cas. Cette dernière proportion, relevée par Cadet de Gassicourt avant la sérothérapie, paraît exprimer la vérité ; elle n'est plus exacte de nos jours, car l'emploi usuel du sérum antidiphtérique a considérablement diminué la fréquence de ces accidents, du moins des paralysies graves.

Les troubles nerveux post-diphtériques sont un des symptômes

de l'intoxication spécifique ; ils surviennent généralement deux ou trois semaines après le début de l'affection, quelquefois plus tôt, rarement plus tard, et s'établissent suivant un mode assez uniforme. Parfois ils se limitent aux organes animés par les nerfs bulbaires et se traduisent par la paralysie ou la parésie du voile du palais, du pharynx, du larynx, des muscles de l'accommodation, des moteurs du globe oculaire et par des troubles de l'innervation cardiaque (tachycardie, arythmie); cette dernière éventualité est particulièrement menaçante par les dangers de mort subite qu'elle crée. D'autres fois, après avoir atteint un ou plusieurs de ces organes, la paralysie gagne les membres inférieurs en commençant par les muscles des pieds et des jambes; elle peut aussi intéresser les membres supérieurs, et, dans certains cas même, le tronc, le thorax et le cou. C'est toujours une paralysie flasque, accompagnée presque constamment de troubles sensitifs (paresthésie, hypoesthésie, anesthésie cutanée ou musculaire), de réaction de dégénérescence, rarement d'atrophie. Les troubles moteurs peuvent aussi se traduire par de l'incoordination motrice qui, jointe aux désordres sensitifs, a conduit à décrire un pseudo-tabes diphtérique. La curabilité complète et souvent rapide est la caractéristique de ces accidents ; mais lorsqu'ils intéressent l'innervation cardiaque, la mort brusque en peut être la conséquence.

On a longtemps discuté sur la nature ou le siège des lésions qui provoquent les paralysies motrices et sensitives de la diphtérie. L'altération des nerfs périphériques a été invoquée à l'origine (Charcot et Vulpian, Clos, Roger et Damaschino, Lorain et Lépine, etc.), et c'est elle encore que Gombault, Pitres et Vaillard, Meyer, Mendel ont uniquement rencontrée dans les paralysies diffuses. D'autres n'ont constaté que des altérations médullaires (Buhl, Quinquaud, Abercrombie, Kidd). Œrtel, Leyden, Pierret, Dejerine invoquent des lésions simultanées des nerfs périphériques, de la moelle ou du bulbe, subordonnant les premières aux secondes. Peut-être ces divergences ne sont qu'apparentes et se concilient par les notions acquises sur la pathologie du neurone moteur. Mais on ne saurait expliquer les circonstances, bien rares à la vérité, où la paralysie a paru indépendante de toute lésion de la moelle et des nerfs. Malgré les facilités qu'apporte à l'étude de cette question la connaissance actuelle du poison diphtérique, la lumière n'est point définitivement faite sur ce point de pathogénie. Ainsi Babinski constate l'intégrité absolue de la moelle et des nerfs sur deux lapins atteints de paralysie expérimentalement provoquée. Dans les mêmes conditions, Stcherbak ne relève que des altérations du système nerveux périphérique. D'après Crocq (1), les paralysies expérimentales du lapin se caractérisent par

(1) Crocq, *Archives expériment. de médec.*, 1895.

une myélite primitive avec névrites secondaires. Les recherches plus récentes de Courmont, Doyon et Paviot établissent que les paralysies de la grenouille et du chien ont pour cause exclusive des altérations périphériques; chez un cheval intoxiqué, les seules lésions appréciables siégeaient sur les nerfs. Il est certain que l'ensemble des observations faites sur l'homme ou les animaux plaide surtout dans le sens de lésions purement névritiques, et cette notion se trouve en parfaite concordance avec les caractères cliniques des accidents.

Mais il n'est point improbable que le poison diphtérique actionne parfois avec la même intensité le corps cellulaire des neurones et leur prolongement axile, produisant alors une double lésion de la moelle et des nerfs.

Fièvre typhoïde. — Au cours de la fièvre typhoïde les cordons nerveux, surtout les filets terminaux, sont très communément atteints de névrite parenchymateuse (Pitres et Vaillard) (1). Celle-ci se produit non seulement dans les cas mortels ou graves, mais aussi dans les formes bénignes et de courte durée; c'est même dans un fait de ce genre que nous avons observé les lésions les plus intenses et les plus étendues. Les altérations peu prononcées peuvent rester latentes ou ne donner lieu qu'à des signes vagues, mal définis. Plus intenses, elles se traduisent cliniquement par des troubles sensitifs, moteurs et trophiques. Tantôt il s'agit de simples désordres de la sensibilité (paresthésie, hyperesthésie, anesthésie) qui occupent de larges surfaces ou se limitent à des régions circonscrites. Tantôt ce sont des phénomènes parétiques ou paralytiques portant sur un membre, un segment de membre ou mieux sur la sphère d'un tronc nerveux; le nerf cubital est frappé avec une prédilection particulière. Le début se marque par des douleurs vives, lancinantes ou fulgurantes, des fourmillements ou une sensation d'engourdissement. Bientôt la force motrice et la contractilité électrique s'affaiblissent dans les muscles tributaires du nerf hyperesthésié; à la parésie peut succéder une paralysie complète. Les muscles s'émacient et, dans un délai très court, sont frappés d'une atrophie considérable que peut dissimuler l'exubérance du pannicule adipeux sous-cutané. Les accidents se cantonnent très généralement dans le territoire du nerf primitivement atteint et ne tendent guère à le franchir. Leur durée est variable; parfois ils guérissent rapidement, mais parfois aussi ils persistent pendant des mois et peuvent même aboutir à une infirmité permanente. Suivant une règle presque constante, les troubles névritiques de la fièvre typhoïde sont précoces dans leur apparition; ils n'intéressent pas les nerfs bulbaires, frappent surtout les nerfs sen-

(1) Pitres et Vaillard, Contribution à l'étude des névrites périphériques survenant dans le cours ou la convalescence de la fièvre typhoïde (*Revue de méd.*, 1885).

sitifs ou mixtes, restent circonscrits et donnent lieu à des paralysies presque toujours douloureuses à leur origine. Par ces traits ils se distinguent de ceux de la diphtérie.

Tuberculose. — Plus encore que la fièvre typhoïde, la tuberculose doit être tenue pour une cause fréquente de névrites périphériques. Les observations isolées de Eisenlohr, Joffroy, Vierordt, Strumpell, C. Müller, Oppenheim avaient signalé l'existence chez les tuberculeux de névrites diffuses, indépendantes d'une lésion préalable des centres. Mais ces altérations, caractérisées cliniquement par des troubles graves de la motilité et de la nutrition musculaire, semblaient une contingence sans relation définie avec l'état morbide antérieur. Nos recherches sur le sujet (1) conduitsent à une conception différente. Les névrites sont en réalité très communes dans les diverses formes cliniques de la tuberculose, et leur fréquence devient telle, quand on les recherche systématiquement, qu'il y a bien lieu d'admettre un lien de causalité entre la maladie spécifique et la lésion des cordons nerveux. Elles se rencontrent chez des tuberculeux atteints de troubles purement sensitifs et chez les phtisiques n'ayant accusé aucun symptôme nerveux. Dans les faits de cet ordre ne figurent pas les névrites secondaires que produit la compression des racines spinales (pachyméningite caséeuse, méninges criblées de granulations) ou l'envahissement d'un tronc nerveux par un foyer tuberculeux. Nous visons uniquement les névrites primitives, survenues chez des sujets dont les centres nerveux, les méninges et les racines spinales sont dans un état de parfaite intégrité; leur fréquence n'est plus contestable, témoignant de l'action pathogénique du poison tuberculeux sur les nerfs périphériques. Ces névrites sont en général disséminées, intéressent un nombre plus ou moins grand de rameaux nerveux, atteignent indifféremment les nerfs sensitifs, moteurs, mixtes, craniens, le phrénique, le pneumogastrique, etc. Les altérations diffèrent en gravité, en étendue; elles ne sont pas égales sur toutes les branches atteintes, et d'habitude apparaissent d'autant plus marquées qu'on s'éloigne du tronc nerveux vers les branches terminales. Quelques-unes restent absolument *latentes* ou se manifestent par des troubles si peu accusés que leur existence échappe au médecin et au malade lui-même. Seul l'examen histologique les révèle (Pitres et Vaillard). Les recherches ultérieures de Pall et de Jappa (2) ont confirmé cette

(1) Pitres et Vaillard, Des névrites périphériques chez les tuberculeux (*Rev. de médec.*, 1886)

(2) Pall, Ueber multiple neuritis, 1890. — Jappa, Sur les altérations des nerfs périphériques dans la tuberculose, Saint-Pétersbourg, 1888. — Cet auteur a examiné des fragments de nerfs pris sur les quatre membres de quinze tuberculeux morts sans avoir présenté des manifestations bien saillantes d'une névrite; il y a trouvé d'une manière à peu près constante des altérations dégénératives plus accusées dans les ramifications terminales que dans les troncs.

latence fréquente des névrites chez les tuberculeux. Plus habituellement elles se traduisent par des troubles moteurs, sensitifs, trophiques, isolés ou combinés. Tantôt la paralysie amyotrophique constitue le symptôme dominant comme dans les faits de Joffroy, Eisenlohr, Vierordt, Strumpell, Oppenheim. Tantôt les troubles nerveux intéressent uniquement la sensibilité et s'accusent par des phénomènes douloureux de types et de sièges divers (névralgies, douleurs fulgurantes, hyperesthésie cutanée, etc.), par de l'analgésie, de l'anesthésie (Pitres et Vaillard, Carrière).

La fréquence de ces névrites, la variabilité de leur distribution et de leur symptomatologie expliquent aisément l'existence et le polymorphisme de la plupart des troubles nerveux locaux qui surviennent au cours de la tuberculose.

Paludisme. — L'infection malarienne engendre des névrites localisées ou diffuses. Rares dans l'impaludisme des pays tempérés, ces névrites semblent au contraire assez fréquentes au cours des fièvres contractées dans les régions insalubres des tropiques, surtout à la côte occidentale d'Afrique et en Indo-Chine.

Gowers le premier (1886), à propos de deux cas de paraplégie observés chez des impaludés, a signalé « que la malaria peut influencer particulièrement les nerfs moteurs ». Depuis lors divers exemples de troubles sensitifs, moteurs et trophiques imputables à la névrite ont été rapportés, notamment par Singer, Boinet et Salebert, Brault, Catrin, Faivre, Jourdan, Metin, Remlinger, Boisson, etc.; le professeur Raymond leur a consacré une de ses leçons de la Salpêtrière. Dans un récent mémoire sur le sujet, Sacquepée et Dopter (1) ont définitivement établi l'existence des névrites malariennes et fixé leurs principaux traits cliniques ainsi que leurs caractères anatomiques. C'est presque toujours au cours des manifestations pyrétiques de l'impaludisme qu'apparaissent les premiers symptômes. Le début en est généralement marqué par des désordres sensitifs, surtout douloureux, auxquels ne tardent pas à s'adjoindre des phénomènes parétiques; quelquefois il est brusque, soudain (névrite apoplectiforme). L'évolution de la lésion semble souvent se faire par poussées successives liées au retour des accès fébriles ; chacun de ces derniers accentue les symptômes existants (douleur, parésie) ou bien en provoque l'extension. L'incident névritique reste souvent limité à la sphère d'un filet ou d'un tronc nerveux, cubital, tibial antérieur; mais non rarement aussi il s'étend, envahit progressivement diverses régions des quatre membres, le tronc, le cou, déterminant l'atrophie rapide des groupes musculaires paralysés. Les nerfs bulbaires ne semblent pas être intéressés. Ces névrites restent très généralement douloureuses pendant toute leur durée; de ce fait, et aussi

(1) Sacquepée et Dopter, *Revue mensuelle de méd.*, 1900.

de leur généralisation, la gravité devient parfois telle que la mort peut s'ensuivre (Sacquepée et Dopter). La fréquence plus grande des accidents névritiques dans la malaria des régions tropicales s'explique sans doute par l'intensité habituellement plus marquée de l'infection en ces pays; mais d'autres causes, comme l'alcoolisme, interviennent parfois pour préparer le terrain et favoriser leur survenance.

VARIOLE. — On observe à la suite de la variole des troubles nerveux divers qu'il est difficile de ne point rapporter à une altération des nerfs périphériques. Parfois il s'agit uniquement de troubles sensitifs (anesthésie, hyperesthésie) limités à une partie du corps, à un segment de membre (Bailly). Mais le plus souvent ceux-ci ne restent pas isolés ; ils s'associent à des paralysies partielles suivies ou non d'atrophie musculaire. Ces paralysies motrices sont très variables dans leur distribution : elles peuvent n'intéresser qu'un muscle isolé, le grand dentelé, le deltoïde (Bailly, Quinquaud); ou bien elles frappent la totalité du bras, les deux avant-bras (Bailly), les deux membres inférieurs (Gubler); ailleurs elles se limitent à l'aire de distribution d'un nerf, le cubital par exemple, et déterminent une paralysie amyotrophique avec troubles sensitifs (Leudet). Quelquefois enfin ces symptômes sont diffus et disséminés sans ordre apparent sur les quatre membres (Pietro Grocco).

L'origine périphérique de ces accidents, déjà invoquée par les cliniciens (Landouzy, Leudet), est devenue plus certaine depuis les constatations de Joffroy et de Pietro Grocco. Dans le cas de Joffroy (douleurs violentes de l'épaule et du bras, puis anesthésie, atrophie musculaire de l'épaule, de la main et de l'avant-bras), le radial et le cubital étaient le siège de graves lésions, la moelle restant intacte. Le fait de Pietro Grocco a trait à une polynévrite généralisée consécutive à une varioloïde légère. Les accidents débutent par des douleurs diffuses très violentes, évoluent ensuite sous les traits d'une paralysie amyotrophique envahissante avec troubles trophiques cutanés et se terminent par la mort après sept mois ; l'examen histologique de la moelle ne décela aucune altération appréciable, tandis que les nerfs périphériques étaient atteints de névrite dégénérative.

Les autres fièvres éruptives, rougeole et scarlatine, peuvent également donner lieu à des accidents analogues. Monro (1), Mackey (2) ont rapporté un exemple de névrite multiple à la suite de rougeole chez l'enfant.

GRIPPE, PNEUMONIE, ÉRYSIPÈLE, STREPTOCOCCIE, DYSENTERIE, CHOLÉRA, etc. — En outre des maladies précédentes, nombre d'autres infections interviennent communément dans la pathogénie des névrites périphériques.

(1) MONRO, *The Lancet*, 1894.
(2) MACKEY, *Brit. med. Journ.*, 1891.

La *grippe*, dont l'action sur le système nerveux est parfois si marquée, peut laisser à sa suite des troubles diffus ou localisés qui ressortissent à une altération des nerfs. Remak, Eisenlohr, Bidon, Homen, Holmer, Putnam, Leyden, Rutherford, Macphail, Diemer, etc., en ont cité des exemples dont quelques-uns ont évolué sur le mode de la paralysie ascendante aiguë; les épidémies grippales de ces dernières années ont permis d'apprécier la fréquence relative de ces accidents.

De même, il se produit à la suite de la *pneumonie* des paralysies motrices et sensitives, diffuses ou limitées à la sphère d'un nerf, généralement curables et dont l'origine névritique ne saurait être douteuse. Macario, Gubler, Leudet, Revillaut en ont rapporté naguère des exemples. Charcot a publié des faits semblables. Nous avons observé, à la suite de pneumonies graves, deux cas de paralysie sensitivo-motrice du sciatique poplité externe avec atrophie légère des muscles ; le début en avait été annoncé par de très vives douleurs fulgurantes.

Parmi les séquelles de l'*infection streptococcique* (érysipèle, septicémie chirurgicale, puerpérale, pleurésies suppurées, etc.), on a souvent mentionné des troubles nerveux sensitifs, névralgies, hyperesthésie, anesthésie cutanées (Denucé) ou des paralysies localisées (Gubler). La névrite puerpérale (1) n'est point rare, tantôt localisée dans le domaine du cubital et du médian, mais parfois envahissante, généralisée aux membres supérieurs et inférieurs. Il est opportun de mentionner à ce sujet que l'inoculation aux animaux des cultures stérilisées du streptocoque détermine des phénomènes de même genre, notamment des paralysies chez le lapin (2). Les exemples de polynévrites consécutives aux infections par ce germe sont devenus fréquents en ces dernières années, et quelques-uns ont évolué sous la forme grave et rapidement mortelle de la paralysie de Landry. Les infections en apparence bénignes ne sont pas exemptes de pareils incidents. Ainsi l'angine, comme l'avait déjà vu Kast (1886), donne quelquefois lieu au développement de névrites diffuses. Nous avons observé deux cas de ce genre ; l'un d'eux s'est traduit par une polynévrite envahissante avec amyotrophie rapide et troubles dans la sphère des nerfs bulbaires qui ont entraîné la mort.

L'histoire clinique de la *dysenterie* renferme de nombreux faits de paralysies localisées survenant pendant le cours ou la convalescence de la maladie; en général, elles frappent un segment de membre ou un groupe musculaire, sont précédées ou accompagnées de troubles sensitifs divers et parfois suivies de l'atrophie des muscles atteints (Macario, Moutard-Martin, Gubler, etc., etc.).

(1) Mœbius, *Münchener med. Wochenschr.*, 1892. — Tuilant, De la névrite puerpérale. Th. de Paris, 1891.

(2) Manfredi et Traversa, Sur l'action physiologique et toxique des produits de culture du streptocoque. Analysé in *Ann. de l'Inst. Pasteur*, 1888.

Des faits semblables ont été signalés pendant la convalescence du *choléra* (Drasche, Griesinger, Gubler, Jaubert, Friedberg, Landouzy, etc.), du *typhus pétéchial* (Bernhardt, Rakmaninoff).

La *syphilis* peut aussi, mais rarement il est vrai, affecter directement les cordons nerveux; Lancereaux, Zambaco, Lagneau, R. Schultz, C. Beck, Kahler en ont produit des observations.

Les paralysies névritiques ne sont pas absolument rares à la suite de la *coqueluche* (1); parfois elles affectent la forme diffuse, envahissent successivement les membres, le tronc, le cou, les intercostaux, le diaphragme et même la musculature de l'œil (observations de Mœbius (2), Moussous (3), Guinon (4).

Le *scorbut*, rare aujourd'hui, si commun et si grave autrefois, semble être encore un générateur de névrites. Lebret, observant à Balaruc les militaires qui avaient été atteints de scorbut pendant la guerre de Crimée, mentionnait parmi les reliquats de cette affection la fréquence des troubles de la sensibilité et de la motricité, surtout les anesthésies, les hyperesthésies et les névralgies tenaces. De même, dans une *Étude sur les suites éloignées du scorbut de Crimée*, Rizet signale que, plus ou moins longtemps après la guérison, les malades présentaient encore des douleurs névralgiques excessivement vives dans la sphère du sciatique, du radial ou du cubital, de l'hyperesthésie ou de l'anesthésie à la paume des mains, à la plante des pieds, et parfois de l'atrophie musculaire. Nous avons observé un ancien scorbutique qui, peu de temps après la guérison de son mal, avait été atteint de névrites bilatérales des membres inférieurs et gardait encore après dix-sept ans des troubles sensitifs, moteurs et trophiques dont l'origine névritique ne pouvait être mise en doute.

En vérité, il faudrait citer toutes les maladies infectieuses pour épuiser la nomenclature de celles qui peuvent localiser leurs effets sur les nerfs périphériques; le rôle des infections à ce point de vue est si bien établi qu'il serait oiseux d'amplifier une énumération déjà trop longue. Il ne sera pas inutile d'ajouter que, parmi les polynévrites dont l'origine paraît imputable à des influences banales, quelques-unes sans doute doivent rentrer dans le cadre des faits précédents. Leur apparition est précédée d'une période de malaises mal définis, de troubles gastriques ou intestinaux, d'un mouvement fébrile fugace et à peine apprécié du malade avec albuminurie transitoire. Cette phase prénévritique n'attire souvent pas l'attention, ou du moins semble négligeable dans l'interprétation des phénomènes qui vont suivre. Ne traduit-elle pas une infection méconnue, indéterminée, peut-être à siège intestinal, dont les effets ont porté sur les nerfs périphériques?

(1) Leroux, *Journal de clin. et thérap. infantiles*, 1898.
(2) Mœbius, *Centr. f. Nervenls*, 1889.
(3) Moussous, *Journal de méd. de Bordeaux*, 1891
(4) Guinon, *Soc. médic. des hôpitaux*, 1901.

Ainsi s'expliquent sans doute bien des faits de névrite en apparence spontanés.

Névrites provoquées par les intoxications proprement dites. — Nombreuses sont les substances toxiques, solides, liquides ou gazeuses qui, soit à doses massives, soit à doses faibles longtemps continuées, peuvent donner lieu à des troubles nerveux intéressant la sensibilité et la motricité : l'alcool, le plomb, l'arsenic, le mercure, le phosphore, l'acide phénique, la benzine, la nitrobenzine, l'oxyde de carbone, le sulfure de carbone, etc., agissent dans ce sens. L'histoire clinique de ces accidents est aujourd'hui achevée et il reste acquis que leurs conditions pathogéniques résident dans une lésion directe, primitive, des nerfs périphériques ; le fait du moins est démontré histologiquement pour l'alcool, le plomb, le mercure, et il est vraisemblablement exact pour les autres toxiques mentionnés.

Névrite alcoolique. — Les troubles nerveux d'origine éthylique sont variés dans leurs manifestations. Le livre classique de Magnus Huss, les travaux de Lancereaux, puis ceux de Leudet, Thompson, Wilks, Lockart-Clarke, la thèse d'Œttinger, les leçons de Charcot, de Bizzard, etc., en ont bien établi la physionomie changeante et les caractères cliniques ; Brissaud les a résumés dans une thèse d'agrégation à laquelle il est toujours utile de recourir. Raymond a consacré à la polynévrite alcoolique des leçons cliniques qui achèvent de caractériser cet important sujet.

Les troubles nerveux des buveurs peuvent porter sur la sensibilité, la motricité et la nutrition des parties atteintes ; leur forme habituelle constitue ce que l'on a coutume d'appeler la *paralysie alcoolique.*

Cette paralysie, toujours lente à s'établir, symétrique, progressive, débute en général par les extrémités inférieures, frappe de préférence ou d'une manière prédominante le groupe des extenseurs du pied ; de là, en diminuant d'intensité, elle gagne la racine des membres. Rarement totale, elle se localise à certains muscles ou groupes musculaires. Mais la paralysie peut aussi se propager aux membres supérieurs, les atteindre même de prime abord, enfin se généraliser et produire une impotence absolue des quatre membres. En même temps que les muscles s'affaiblissent, leur excitabilité faradique diminue ou disparaît et ils ne tardent pas à s'atrophier. Ces troubles moteurs présentent dans leur évolution un caractère important : ils sont toujours précédés ou accompagnés de douleurs vives, lancinantes, térébrantes ou fulgurantes qui parcourent les troncs nerveux ou se localisent aux jointures, de fourmillements, de sensations de brûlure, d'hyperesthésie cutanée et musculaire plus prononcées aux extrémités des membres. A mesure que la paralysie se prononce, les phénomènes douloureux s'atténuent, puis disparaissent pour faire place à l'anesthésie et à l'analgésie ; quelquefois cependant les régions

insensibles restent le siège de fourmillements et de sensations de brûlure. Les troubles vaso-moteurs ou trophiques ne font pas défaut (œdèmes, sueurs localisées, état lisse de la peau, purpura, induration du derme, dystrophies unguéales, gangrènes, etc.).

Parfois, mais plus rarement, les troubles sensitifs (anesthésie plantaire ou diffuse, douleurs lancinantes ou térébrantes) dominent la scène; il s'y ajoute l'abolition du réflexe rotulien et un certain degré d'incoordination motrice. De là un syndrome clinique que l'on a décrit sous le nom de *pseudo-tabes alcoolique*.

En certains cas enfin, les accidents sont d'ordre presque exclusivement sensitif et consomptif (Raymond); ils se traduisent par des douleurs violentes et tenaces qui occupent les membres, les lombes, le rachis, principalement les masses musculaires, quelquefois aussi les jointures. Le dépérissement est rapide.

Tous ces accidents sont généralement curables si le sujet peut être soustrait à l'imprégnation par l'agent toxique.

Les paralysies de l'alcoolisme chronique avec leur cortège de phénomènes sensitifs et trophiques représentent le type des troubles produits par la lésion isolée des nerfs. La démonstration en est due d'abord à Lancereaux, puis aux recherches de Breschfeld, Mœli, Hadden, Dejerine, Œttinger, Gombault, etc., qui ont confirmé et étendu cette importante notion. L'expérimentation établit aussi l'action profondément nocive de l'alcool sur la substance des nerfs (1). L'injection d'une très petite quantité d'alcool dilué au voisinage du sciatique provoque chez le cobaye des troubles moteurs (paralysie), sensitifs (hyperesthésie, anesthésie), et trophiques (atrophie musculaire, œdème dur de la peau, chute des ongles et des orteils) qui ne sont pas sans analogie avec les phénomènes observés chez l'homme. A ces troubles correspondent des lésions graves du tronc nerveux au niveau de l'injection, avec dégénération consécutive des branches de division. Dans les faits étudiés chez l'homme (Lancereaux, Dejerine, Œttinger) les nerfs des régions malades ont présenté des altérations identiques à celles de la dégénération wallérienne; on sait, depuis Gombault, que celle-ci est la conséquence d'une lésion primaire, plus limitée qui, s'établissant suivant le mode périaxile, peut ou non détruire le cylindraxe, et, dans ce dernier cas, entraîne la dégénération des tubes nerveux sous-jacents.

Névrite saturnine. — La paralysie est une forme commune de l'intoxication chronique par le plomb ; quelquefois elle en représente la première manifestation, mais presque toujours fait suite à des accès de coliques. Ordinairement bilatérale et symétrique, elle siège avec une remarquable prédilection sur les membres supérieurs, et tout particulièrement sur l'avant-bras (extenseurs). Le type vulgaire

(1) Pitres et Vaillard, Des névrites provoquées par le contact de l'alcool pur ou dilué (*Soc. de biol.*, 1889).

de la paralysie radiale des saturnins est trop connu pour exiger une mention détaillée. Parfois les troubles moteurs intéressent aussi le bras et le deltoïde; ils peuvent même s'étendre aux membres inférieurs, se localisant alors de préférence sur les péroniers et les extenseurs des orteils. Le plus souvent la perte de la motricité est accompagnée d'amyotrophie et, non rarement, elle est précédée de troubles sensitifs (anesthésies, fourmillements, hyperesthésie, douleurs fulgurantes) qui n'acquièrent jamais l'intensité des mêmes phénomènes dans la névrite alcoolique.

Bien des théories ont été émises sur la pathogénie de la paralysie saturnine; la plus vraisemblable est celle qui en place la cause dans une altération primitive des nerfs périphériques (Lancereaux, Gombault, Westphal, Mayor, Friedländer, Charcot, Brissaud, etc.). Cette opinion ne se base pas seulement sur les lésions observées chez l'homme dans les troncs ou filets nerveux correspondant aux régions paralysées, elle se réclame aussi des recherches expérimentales de Gombault qui, après avoir soumis des cobayes à l'ingestion répétée de céruse, constata sur les nerfs périphériques l'existence de lésions segmentaires, périaxiles. En réalité, dans son action sur le système nerveux, le plomb est avant tout un poison des nerfs périphériques; il se localise de préférence sur les filets du radial et plus particulièrement encore sur les fibres motrices, mais il peut aussi altérer d'autres nerfs des membres, le phrénique, les nerfs intercostaux, ne pas épargner les conducteurs sensitifs, toucher même les nerfs sensoriels comme le nerf optique. Le pronostic de la névrite saturnine est généralement peu grave, comme celui de la névrite alcoolique.

Intoxication mercurielle. — Indépendamment du tremblement, des attaques convulsives ou d'autres manifestations encéphalopathiques, l'hydrargyrisme chronique détermine des troubles moteurs et sensitifs qui ne sont pas sans analogie avec ceux de l'intoxication alcoolique ou saturnine. Les accidents paralytiques peuvent être diffus ou bien localisés à un ou deux membres, à un segment de membre, à un groupe musculaire, et le plus souvent ils frappent les extenseurs. Le début en est parfois brusque et la marche rapide. D'autres fois l'invasion est lente, progressive. Tantôt la paralysie est fugace; tantôt, après avoir été diffuse, elle rétrocède sur certains points se maintient en d'autres et pendant des mois et des années. Les muscles atteints conservent leur contractilité électro-musculaire. L'atrophie est rare. Ces paralysies sont presque toujours précédées de troubles sensitifs, tels que fourmillements, engourdissements, hyperesthésie cutanée, douleurs vives dans la continuité des membres ou les jointures.

Ces accidents ont été rapportés à une modification des nerfs périphériques (Destay, Mareschal, Hallopeau). Si aucun fait anatomique recueilli chez l'homme ne le démontre, du moins peut-on invoquer

les recherches expérimentales de Letulle (1) qui, chez les animaux soumis à l'intoxication mercurielle chronique (injections sous-cutanées de sublimé ; inhalations de nitrate acide de mercure ou de mercure métallique), a constaté des altérations nerveuses évoluant sous la forme de la névrite segmentaire périaxile sans aboutir toujours à la dégénération wallérienne. Il a été mentionné ailleurs que l'injection de liqueur de Van Swieten au voisinage de la gaine du sciatique du cobaye provoquait dans ce nerf des lésions profondes, sinon la destruction des fibres atteintes.

Intoxication par l'oxyde de carbone. — Les troubles nerveux occupent une place importante parmi les accidents consécutifs à l'intoxication oxycarbonée, et quelques-uns se présentent avec une physionomie si caractéristique qu'il est difficile de ne pas les attribuer à une altération des nerfs périphériques; telles sont les paralysies diffuses ou partielles, accompagnées de troubles sensitifs et trophiques. Dans un grand nombre de faits les quatre membres sont atteints successivement et progressivement d'impotence fonctionnelle; d'autres fois la paralysie revêt la forme hémiplégique, paraplégique, monoplégique, mais dans l'un ou l'autre cas elle est rarement totale, respecte ou n'intéresse que légèrement les muscles de la racine des membres et, presque toujours, frappe d'abord ou atteint surtout les muscles extenseurs. La paralysie peut être encore plus restreinte, se localiser à un groupe de muscles comme les extenseurs de la main ou du pied, les péroniers, les muscles cervicaux, les moteurs de l'œil. Les muscles atteints perdent leur contractilité faradique ; rarement ils s'atrophient. Ces paralysies sont parfois tenaces et même incurables. Toujours elles coexistent avec des troubles sensitifs (analgésie, anesthésie) dont la répartition est assez généralement conforme à celle des désordres moteurs ; les troubles isolés de la sensibilité sont exceptionnels. Enfin des troubles trophiques cutanés s'observent fréquemment sur les régions atteintes : plaques œdémateuses ; éruption d'herpès, de zona sur le trajet des nerfs paralysés (Leudet), de pemphigus; sueurs localisées, glossy-skin (Rendu) : escarres (Leudet, Arnozan et Dallidet).

L'ensemble des caractères propres à ces troubles nerveux dénote bien leur origine périphérique. Dans un fait de paralysie avec escarre sacrée, Arnozan et Dallidet ont décrit des altérations névritiques au voisinage de la région sphacélée.

Intoxication arsenicale. — L'arsenicisme, qu'il soit aigu ou chronique, détermine fréquemment des troubles de l'innervation. Vagues et peu durables lorsqu'il s'agit d'empoisonnement lent ou d'imprégnation légère, ils consistent surtout alors en modifications de la sensibilité, telles que fourmillements, picotements à l'extrémité des

(1) Letulle, *Arch. de Phys.*, 1887.

membres, névralgies, affaiblissement général du système musculaire. Lorsque l'intoxication est aiguë ou plus profonde, les troubles paralytiques deviennent prédominants. Dans la plupart des cas, ces paralysies frappent les quatre membres, débutent aux extrémités, intéressent de prime abord ou de préférence les extenseurs. Leur invasion est généralement lente, précédée ou accompagnée de troubles sensitifs. Les réflexes tendineux sont abolis. Les muscles perdent leur excitabilité faradique et s'atrophient rapidement. A mesure que l'inertie musculaire se prononce, les troubles sensitifs deviennent eux-mêmes plus accusés; les muscles sont douloureux spontanément et à la pression; l'hyperesthésie cutanée s'exagère ou bien fait place à une anesthésie qui souvent survit à la paralysie. Les troubles vaso-moteurs ou trophiques peuvent s'ajouter aux précédents: œdème, cyanose des extrémités, sueurs localisées, desquamation épidermique, zona, etc. Parfois l'assemblage de ces troubles moteurs et sensitifs réalise le syndrome du pseudo-tabes.

On ne saurait méconnaître les analogies qui unissent les manifestations de l'arsenicisme à celles de l'éthylisme, et c'est avec raison que Brissaud se basait naguère sur ces similitudes cliniques pour conclure à leur communauté pathogénique, c'est-à-dire à leur origine névritique. Dans une leçon clinique sur le sujet, Raymond a non moins explicitement invoqué l'hypothèse d'une lésion des nerfs périphériques pour expliquer ces troubles nerveux, leur marche, leur physionomie si variables, leur distribution et leur facile curabilité. D'ailleurs, Da Costa et Jœschké ont constaté des névrites disséminées dans les faits de ce genre.

Intoxication sulfocarbonée. — La manipulation industrielle du sulfure de carbone donne fréquemment lieu à des accidents nerveux. En outre des troubles psychiques, l'intoxication provoque des paralysies accompagnées de troubles sensitifs plus ou moins étendus, parfois même prédominants, dont l'origine névritique est aujourd'hui admise. La paralysie débute ordinairement par les membres inférieurs, affectant en premier lieu ou surtout les extenseurs des orteils et le triceps crural; aux membres supérieurs, elle atteint particulièrement les fléchisseurs des doigts et les interosseux. Elle est symétrique, lente à évoluer, toujours incomplète et limitée à certains groupes de muscles. Ceux-ci perdent leur excitabilité faradique, mais ne s'atrophient pas. Avec la paralysie coexistent des troubles sensitifs (douleurs spontanées, paresthésie, anesthésie, analgésie). Parfois l'association des troubles sensitifs et parétiques a pu réaliser le syndrome du pseudo-tabes (Berbes).

Intoxications d'origine alimentaire. — On a pensé que la pathogénie des troubles nerveux de la pellagre, du lathyrisme, de l'ergotisme devait être cherchée dans une altération des nerfs périphériques. Dejerine a constaté des lésions nerveuses très marquées au

niveau de l'érythème pellagreux. Lancereaux impute à la même cause les manifestations motrices et sensitives qui se produisent dans le lathyrisme et l'ergotisme. Cette origine est vraisemblable, mais non démontrée.

Névrites dans les maladies de la nutrition générale, les dyscrasies et les cachexies. — Diverses maladies de nature assez disparate, qui ne sont ni des infections ni des intoxications proprement dites, s'accompagnent avec une fréquence variable de troubles nerveux dont la cause est aujourd'hui placée dans une altération des nerfs périphériques : tels sont le diabète, la goutte, le rhumatisme chronique, la leucocythémie, les cachexies d'origines multiples, l'albuminurie.

Diabète. — Les manifestations nerveuses sont nombreuses et variées au cours de son évolution. Elles intéressent moins la motilité que la sensibilité et la nutrition des tissus. C'est ainsi que les diabétiques accusent des sensations de fourmillement, d'engourdissement, de froid ou de chaleur dans les extrémités, des névralgies du trijumeau, des nerfs intercostaux, du sciatique, remarquables souvent par leur exacte symétrie (Worms), et même des douleurs fulgurantes analogues à celles des ataxiques (Raymond et Oulmont). En d'autres cas il s'agit d'une diminution générale de la sensibilité tactile, d'anesthésie plantaire ou bien de plaques diffuses d'anesthésie et d'hyperesthésie. La perte des réflexes tendineux et, en particulier, du réflexe patellaire est souvent réalisée. Plus significatifs encore sont les troubles trophiques. Sans parler des gangrènes dont la pathogénie reconnaît évidemment des causes multiples, il convient de mentionner les atrophies limitées de la peau (Leudet), la dystrophie et la chute des ongles, surtout le mal perforant plantaire dont les relations avec le diabète sont bien établies (Puel, Clément, Kirmisson). Cette dernière lésion locale s'accompagne constamment de troubles sensitifs qui s'étendent bien au delà des limites du mal. Enfin on a signalé des paralysies atrophiques dans le domaine du cubital (Ziemssen), du péronier (Bernard et Féré), du circonflexe (Althaus), des extenseurs du pied et des orteils (paraplégie diabétique de Charcot) et d'autres troncs nerveux encore, toujours précédées et accompagnées de phénomènes douloureux. La polynévrite du diabète peut même revêtir les allures du pseudo-tabes. De ces phénomènes qui ont été bien analysés par Auché (1), quelques-uns au moins, comme les manifestations sensitives, les troubles trophiques cutanés, les paralysies atrophiques et douloureuses, sont généralement considérés comme d'origine névritique. Fraser et Bruce ont constaté des altérations dégénératives dans les nerfs d'un diabétique qui avait présenté les signes d'une polynévrite. Pryce a décrit des lésions identiques dans les nerfs du

(1) Auché, Des altérations des nerfs périphériques chez les diabétiques (*Arch. de méd. expér.*, 1890).

membre inférieur chez un diabétique atteint d'ulcère perforant aux deux pieds. Enfin Auché a rencontré chez deux sujets morts de coma diabétique des altérations diffuses portant sur différents troncs ou branches nerveuses des membres inférieurs et supérieurs. L'existence de ces lésions disséminées est particulièrement intéressante, parce qu'elle doit sans doute entrer en ligne de compte dans l'explication de bien des phénomènes nerveux chez les diabétiques.

Goutte. — Rhumatisme chronique. — Parmi les manifestations si variées de la goutte sur le système nerveux, quelques-unes portent exclusivement sur les nerfs périphériques. La sciatique est surtout commune, s'accompagnant quelquefois d'atrophie musculaire et d'anesthésie cutanée; puis viennent la névralgie du trijumeau, la névralgie intercostale et les douleurs constrictives et fulgurantes en diverses régions. Ces phénomènes traduisent-ils une altération des nerfs intéressés? on peut le supposer, mais non l'affirmer en l'absence de constatations directes.

Par contre, il est certain que chez les sujets atteints de rhumatisme chronique déformant, les nerfs profonds ou les rameaux superficiels présentent des lésions diffuses plus ou moins graves (Pitres et Vaillard) (1); dès lors il est permis de présumer que ces désordres névritiques ne sont pas sans rapport avec les phénomènes douloureux ou les troubles trophiques cutanés et musculaires si communs au cours de l'affection. D'ailleurs, par sa marche, ses allures cliniques, ses lésions anatomiques, cette maladie ne rappelle-t-elle pas certaines variétés de troubles trophiques d'origine nerveuse?

Leucocytémie. — Cachexie cancéreuse. — La névrite est un incident possible au cours de la leucocythémie splénique, ainsi que nous avons eu l'occasion de l'établir par l'observation clinique et histologique; mais les faits de ce genre ne paraissent guère avoir été signalés.

Les cachectiques, et particulièrement les cancéreux, accusent fréquemment des troubles sensitifs et quelquefois moteurs qui relèvent de l'altération des nerfs périphériques. Examinant les nerfs des membres chez les cancéreux, Auché (2) a rencontré neuf fois sur dix des lésions dégénératives, surtout marquées vers les ramifications terminales. Gombault a montré la fréquence des névrites périphériques latentes chez les vieillards.

En injectant au voisinage du sciatique, chez le cobaye, le sérum de sujets urémiques, diabétiques, cancéreux ou atteints de maladie d'Addison, Dopter (3) a provoqué des lésions névritiques très accusées;

(1) Pitres et Vaillard, Des altérations des nerfs dans le rhumatisme articulaire chronique (*Soc. de biol.*, 1886).

(2) Auché, Des névrites périphériques chez les cancéreux (*Revue mensuelle de méd.*, 1890).

(3) Dopter, *Soc. de biologie*, 1901; Action des sérums toxiques sur les nerfs périphériques (*Arch. de méd. expérimentale*, 1901).

les mêmes effets ne s'obtiennent pas avec le sérum de sujets sains. Cette notion aide à concevoir la pathogénie des troubles nerveux que présentent si fréquemment les malades de ce genre.

Névrite d'origine vasculaire. — L'endartérite oblitérante, lorsqu'elle siège sur les vaisseaux des nerfs, deviendrait d'après Joffroy et Achard (1), la cause déterminante de certaines polynévrites. Dans l'observation rapportée par ces auteurs les vaisseaux des nerfs altérés étaient épaissis, rétrécis, parfois même oblitérés, et il existait comme un rapport proportionnel entre le degré des lésions vasculaires et celui de la dégénération nerveuse. C'est la dystrophie résultant du trouble circulatoire qui déterminerait alors l'altération du nerf. Des faits du même genre ont été produits par Lorenz, Oppenheim, Dutil et Lamy, Schlesinger, Bervoeti. Il existe donc des névrites dans lesquelles les *vasa vasorum* sont atteints d'artérite oblitérante. Mais, tandis que Joffroy et Achard subordonnent la névrite au trouble vasculaire, d'autres, comme Schlesinger, Bervoeti, imputent la lésion vasculaire à une névrite préalable.

SYMPTOMATOLOGIE. — La névrite se traduit cliniquement par un petit nombre de symptômes essentiels dont le rapprochement suffit à caractériser la maladie. Ces symptômes sont d'ordre *sensitif*, *moteur* et *trophique*; leurs combinaisons, comme leur physionomie, varient suivant la fonction des nerfs intéressés (sensitifs, moteurs ou mixtes), la nature et l'intensité de la lésion, l'atteinte plus ou moins marquée des catégories de fibres qui constituent un tronc ou un filet nerveux.

Certaines formes de névrite s'expriment surtout ou exclusivement par des troubles moteurs, d'autres par des troubles sensitifs; le plus ordinairement les deux ordres de symptômes s'associent à des degrés différents. Aussi a-t-on distingué des névrites *motrices*, *sensitives*, *mixtes* qui peuvent elles-mêmes se présenter à l'observation sous des formes diverses.

Le mode suivant lequel l'affection se distribue n'est pas moins variable. La névrite intéresse plus particulièrement les nerfs rachidiens, mais elle peut aussi frapper les nerfs craniens ou bulbaires, quelquefois d'une manière isolée, presque toujours par le fait d'une extension progressive. Certaines névrites se localisent exactement à un seul tronc nerveux (cubital, radial, médian, sciatique poplité externe), ou à l'une de ses branches; elles restent unilatérales, cantonnées à leur foyer primitif, mais parfois aussi progressent dans le sens ascendant, vers l'origine du nerf. D'autres frappent simultanément deux troncs nerveux homologues, ou bien plusieurs nerfs d'un seul membre ou de plusieurs membres. Enfin, il en est qui par une

(1) Joffroy et Achard, Névrite périphérique d'origine vasculaire (*Arch. de méd. expér.*, 1889).

marche envahissante se généralisent à la plupart des nerfs rachidiens. De là des névrites *uniloculaires*, *multiples* (polynévrites), *généralisées*, *ascendantes*, *extensives*, *migratrices*.

Le début peut être lent, insidieux; il se fait sans bruit, presque à l'insu du malade, par des troubles subjectifs qui, d'abord passagers et à peine significatifs, acquièrent progressivement plus d'importance en devenant persistants. D'autres fois l'invasion est rapide, bruyante en quelques jours le tableau essentiel de la névrite est constitué. Parfois encore, mais plus rarement, le début est à ce point soudain qu'il peut être qualifié d'*apoplectiforme*.

La marche de l'affection n'est pas moins diversifiée. Certaines névrites s'installent à la manière d'une maladie infectieuse aiguë, avec un cortège de symptômes généraux, de fièvre, de troubles viscéraux qui peuvent donner le change sur la nature véritable du mal. Leur évolution rapide et tumultueuse s'effectue en quelques jours; leur gravité est parfois grande, car la mort en peut être la conséquence lorsque les lésions intéressent l'innervation du cœur ou des organes respiratoires. D'autres, moins aiguës, s'accompagnent encore d'une fièvre légère à leur début et frappent par de rapides atteintes plusieurs départements du système nerveux périphérique, puis cessent de s'étendre, se cantonnent dans les régions intéressées, réalisant en un laps de temps assez court l'ensemble des troubles sensitifs, moteurs et trophiques qui les caractérisent. D'autres enfin, et c'est le cas le plus général, affectent une marche chronique d'emblée, débutent et évoluent sans fièvre, poursuivent lentement, graduellement le développement de leurs symptômes. Si la plupart sont complètement curables malgré leur gravité apparente, il en est aussi qui aboutissent à la mort ou laissent après elles des infirmités persistantes.

Les combinaisons multiples de tous ces caractères donnent lieu à des modalités cliniques très variables qu'il serait malaisé de rapporter en détail. Le cadre de cet article ne comporte que la description succincte et quasi schématique des types essentiels. Les symptômes qui révèlent les altérations des nerfs périphériques ayant été précédemment décrits (pages 9 et suiv.) nous nous bornerons à indiquer comment ces symptômes se groupent et se combinent pour constituer les principales variétés cliniques des névrites.

FORMES CLINIQUES. — ÉVOLUTION. — Négligeant les névrites d'origine traumatique, nous ne viserons que les névrites de cause interne. Au point de vue clinique on doit distinguer les *formes localisées* à un seul tronc nerveux ou à l'une de ses branches, et les *névrites multiples* ou *polynévrites*.

Névrites localisées. — Les formes localisées intéressent avec prédilection le cubital, le radial, le sciatique poplité externe, le sciatique, plus rarement le médian, le circonflexe, le crural ou d'autres

nerfs. Leur symptomatologie varie suivant des conditions diverses tenant à la fonction des nerfs, à la nature des fibres (sensitives ou motrices) particulièrement atteintes, à l'inégale gravité des altérations qui les frappent, à la marche différente de ces lésions, etc., etc. Aussi doit-on considérer qu'il existe plutôt des cas d'espèce que des types invariables. En général l'invasion est lente, progressive, et lente aussi l'évolution. L'affection débute par des troubles subjectifs de la sensibilité : fourmillements, engourdissement aux extrémités, douleurs spontanées intermittentes sur le trajet du nerf; la pression de ce dernier éveille une sensibilité anormale. Dès ce moment il peut exister une certaine gêne dans le fonctionnement des muscles (maladresse ou faiblesse des mouvements). Puis les douleurs deviennent plus vives, plus fréquentes, paroxystiques ou continues ; les mouvements, la pression du nerf, les impressions périphériques en provoquent le retour. Les divers modes de la sensibilité cutanée s'émoussent jusqu'à disparaître dans la sphère du nerf atteint.

Tantôt ces désordres sensitifs sont très accusés, prédominants, et les phénomènes moteurs à peine marqués ; mais l'inverse se produit aussi comme dans les névrites du radial, du médian où les troubles sensitifs sont de minime importance par rapport à ceux de la motricité. Tantôt les troubles moteurs s'accusent parallèlement avec ceux de la sensibilité : la faiblesse devient parésie, puis paralysie complète. Souvent, à mesure que l'impotence musculaire se prononce, les douleurs spontanées diminuent et s'éteignent progressivement sans disparaître toutefois d'une manière complète ; le nerf reste encore sensible à la pression vers la limite de la zone altérée. Les réflexes de la région sont diminués ou abolis. Les extrémités sont froides, moites, parfois œdémateuses ; la peau devient lisse, rouge ou violacée, ou bien sèche et écailleuse. Dans les paralysies légères destinées à s'effacer rapidement, les muscles réagissent normalement aux excitations galvaniques et faradiques. Dans les paralysies graves liées à une altération profonde des nerfs, l'exploration électrique décèle la réaction de dégénérescence dont on peut suivre les progrès. Les muscles paralysés perdent de leur consistance, de leur volume et lentement l'atrophie s'installe, de plus en plus apparente. En un ou deux mois, quelquefois plus tôt, la névrite et ses conséquences ont atteint leur apogée ; la durée de cette période d'état peut être longue.

Toutes les névrites localisées ne présentent pas ce début et cette évolution relativement lents. Parfois le développement en est assez rapide pour que leur symptomatologie essentielle jusqu'à la paralysie complète se trouve réalisée en quelques jours. Il est aussi des cas, rares à la vérité, où l'invasion de la névrite est brusque, *apoplectiforme* (Dubois, Margoulies) (1). Si, d'après les faits observés, ce

(1) Margoulies, Des névrites dites *apoplectiformes*. Th. de Paris, 1897.

mode de début appartient plutôt aux formes envahissantes ou diffuses de la maladie, il se montre aussi dans les névrites localisées et destinées à rester telles (cubital, radial, sciatique). Soudainement le malade éprouve une douleur intense, continue sur un point du nerf, des fourmillements, de l'engourdissement, et presque aussitôt survient la parésie ou la paralysie complète de la motricité. Nous avons vu une névrite du sciatique débuter de la sorte. Brusquement, sans symptôme prémonitoire, le sujet ressent à son réveil une douleur atroce à l'émergence du sciatique gauche, des fourmillements et de l'engourdissement dans tout le membre; il se lève épouvanté, fléchit sur sa jambe et tombe : le membre est parésié. Quelques heures après la paralysie est presque complète et la sensibilité à peu près abolie dans la sphère du sciatique. La maladie reste limitée à ce nerf, conduit rapidement à l'atrophie des muscles, mais guérit totalement en quelques mois. S'agit-il, comme l'avait pensé Dubois, d'une névrite suraiguë? d'une hémorragie dans le nerf? En l'absence d'examen direct, la pathogénie de cet accident est malaisée à préciser.

Quel que soit leur mode de début, les névrites localisées ont en général une durée assez longue ; elles se maintiennent pendant des semaines, des mois et plus encore sans présenter de modification. Mais la guérison en est la terminaison habituelle. Les douleurs cessent, les troubles objectifs de la sensibilité s'effacent, les muscles atrophiés se restaurent, recouvrent la motricité perdue, et le membre reprend ses fonctions normales.

La localisation de la névrite n'est pas toujours aussi étroite. Elle peut frapper simultanément plusieurs des nerfs qui animent un membre. L'éventualité n'est point rare au membre supérieur. La lésion porte tantôt sur les troncs nerveux constitués, tantôt sur les branches du plexus, tantôt enfin sur les racines proprement dites, réalisant alors une monoplégie partielle ou complète dont les caractères seront ultérieurement indiqués. L'évolution des accidents ne diffère pas essentiellement de ce qui vient d'être dit, avec cette réserve toutefois que dans la généralité des cas les troubles moteurs prédominent de beaucoup sur les troubles sensitifs. Mais déjà il s'agit de névrites multiloculaires ou multiples.

Névrites multiples ou polynévrites. — L'évolution des polynévrites peut être *lente*, *aiguë* ou *suraiguë*, *apyrétique* ou *fébrile* et revêtir alors les allures d'une véritable maladie infectieuse. Tantôt les altérations nerveuses se restreignent à deux membres homologues (bras ou jambe), intéressant habituellement des régions symétriques ; tantôt elles se généralisent à tous les nerfs des membres, du tronc et n'épargnent pas les nerfs craniens et bulbaires. Les unes altèrent plus particulièrement les fibres motrices et donnent lieu à un tableau clinique que caractérisent surtout les phénomènes paralytiques; les autres atteignent à peu près indifféremment les conduc-

teurs de la sensibilité, de la motricité, se traduisant alors par l'association de troubles sensitifs et paralytiques; d'autres enfin se localisent presque exclusivement sur les fibres sensitives. Entre les formes aiguës ou lentes, motrices, mixtes ou sensitives, généralisées ou restreintes, tous les intermédiaires deviennent possibles. Une même intoxication peut réaliser dans ses effets les différentes formes cliniques de la polynévrite : tel est le fait de l'alcoolisme.

Dans ses manifestations les plus communes, la polynévrite débute et évolue lentement, sans fièvre ; elle atteint de préférence les membres inférieurs, du moins en premier lieu. Les symptômes initiaux consistent en troubles paresthésiques : fourmillements, picotements, sensation d'engourdissement aux extrémités. Puis, souvent après plusieurs jours, surviennent des douleurs spontanées lancinantes ou autres. La sensibilité cutanée s'émousse. Après un laps de temps variable, quelquefois des semaines, s'accuse une diminution de la puissance musculaire aux pieds et aux jambes; les phénomènes douloureux s'exagèrent et lentement la faiblesse progresse jusqu'à rendre la marche difficile ou impossible. Cette paralysie n'est pas égale dans les différents groupes musculaires. Les muscles du pied et de la région antéro-externe de la jambe sont ordinairement les premiers et les plus atteints; de là l'attitude *ballante* des pieds et la marche en *steppant*. La paralysie peut envahir, mais à un moindre degré, les muscles des cuisses et se marquer même par une touche plus ou moins accentuée sur les membres supérieurs. Les masses musculaires et les troncs nerveux sont douloureux à la pression. Si la paralysie est tant soit peu durable, les muscles présentent la réaction de dégénérescence et ne tardent pas à s'atrophier d'une manière lente et progressive. Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis. L'anesthésie est commune, surtout à la plante des pieds; d'autres régions sont en état d'hyperesthésie. Des troubles trophiques cutanés peuvent se produire (œdème; état lisse, rouge ou violacé de la peau ; sueurs locales). Cette phase, à laquelle ont pu s'ajouter des troubles psychiques et quelquefois aussi des paralysies oculaires, persiste sans changement pendant des mois. Puis les troubles de la sensibilité s'atténuent et s'effacent, les fonctions motrices se rétablissent peu à peu et les membres recouvrent leur intégrité première si des rétractions fibro-tendineuses ne sont pas intervenues pour limiter le jeu des mouvements. Mais après avoir débuté et évolué sur ce mode lent, la polynévrite peut être traversée par des incidents graves ; tel sera le fait si la névrite atteint le phrénique et surtout le pneumogastrique. De là des troubles respiratoires et cardiaques dont l'issue est quelquefois mortelle. Toutefois cette éventualité est exceptionnelle.

Dans des circonstances plus rares qui appartiennent surtout à l'intoxication alcoolique et à la tuberculose, la polynévrite semble

cantonner presque exclusivement ses lésions sur les fibres sensitives des nerfs qu'elle frappe. Les phénomènes moteurs sont insignifiants ou nuls ; la motricité volontaire est à peu près respectée ou normale. Les manifestations symptomatiques se résument dans des troubles sensitifs, du moins ceux-ci dominent la scène : fourmillements, engourdissements ; crampes ou secousses douloureuses des muscles se produisant surtout la nuit ; hyperesthésie cutanée plus ou moins mélangée d'anesthésie ; endolorissement des muscles et des nerfs ; douleurs lancinantes, fulgurantes, térébrantes, constrictives, etc., dans les nerfs, les muscles, les os. Ces algies peuvent être à ce point intenses qu'elles réalisent comme un état de paraplégie douloureuse, et, par la privation de sommeil, la répétition des souffrances, conduisent à la consomption. Les réflexes tendineux sont souvent conservés et les réflexes cutanés exagérés.

L'association des troubles sensitifs (douleurs fulgurantes, anesthésies diverses, anesthésie plantaire) à l'abolition souvent passagère du réflexe patellaire, à la parésie de certains groupes musculaires et une apparence d'incoordination des mouvements réalise un tableau symptomatique qui pourrait en imposer pour le tabes ; mais l'erreur est facile à éviter.

Névrites généralisées. — Les formes généralisées se caractérisent par la prédominance constante des troubles moteurs ; la marche en est subaiguë ou aiguë et le début apyrétique ou fébrile.

La polynévrite généralisée à évolution *subaiguë* survient au déclin de certaines infections (fièvre typhoïde, variole, diphtérie, etc.), au cours de diverses intoxications (plomb, arsenic), ou à la suite d'états infectieux mal déterminés, d'origine gastro-intestinale. Le plus souvent, sans fièvre prémonitoire, la maladie commence par un affaiblissement rapide des membres inférieurs ; l'atteinte primitive des membres supérieurs est possible, mais plus rare. En quelques jours cette faiblesse progressive devient paralysie complète. Les muscles des extrémités sont d'abord frappés, puis ceux de la jambe et de la cuisse ; l'impotence fonctionnelle est totale. Les troubles sensitifs s'accusent à peine par des fourmillements, de l'engourdissement ; mais les masses musculaires et les troncs nerveux sont douloureux à la pression. Les réflexes tendineux sont abolis. En même temps que la paralysie se prononce, les muscles perdent leur excitabilité faradique et présentent la réaction de dégénérescence. Les sphincters ne sont pas touchés. Après un temps d'arrêt qui peut être plus ou moins long (quelques semaines), les membres supérieurs se prennent à leur tour, de la périphérie vers la racine. Dans une nouvelle étape la paralysie gagne le thorax, l'abdomen, le diaphragme, puis fréquemment le domaine des nerfs bulbaires, le facial, les moteurs de l'œil ou l'hypoglosse. L'atteinte du pneumogastrique n'est point rare ; elle s'accuse par des troubles respiratoires et cardiaques

(tachycardie, faiblesse du pouls, anxiété paroxystique). Les muscles paralysés ne tardent pas à s'atrophier. L'atrophie débute par les groupes paralysés en premier lieu ; elle se fait d'une manière diffuse, quelquefois avec une grande rapidité. Parvenue à ce degré, l'affection persiste en l'état pendant une période variable qui peut se mesurer par des mois, même des années ; le malade reste confiné au lit, dans l'impossibilité de faire le moindre mouvement, exposé à tous les dangers que lui créent la faiblesse des muscles respirateurs et l'atteinte du vague. Puis survient la période toujours longue de régénération des nerfs et de restauration des muscles qui lentement, progressivement, après des mois, aboutira au retour de la motricité perdue. La guérison complète est possible, même fréquente, car la curabilité de cette maladie est un de ses attributs ordinaires. Parfois aussi la guérison reste incomplète; certains muscles ou groupes musculaires ne recouvrent pas leur motricité et restent irrémédiablement perdus. Enfin la mort peut en être l'aboutissant par la paralysie des muscles respirateurs et du pneumogastrique ou l'intercurrence d'une affection pulmonaire.

L'évolution de cette affection présente une si grande similitude avec celle de la paralysie spinale antérieure subaiguë de l'adulte décrite par Duchenne (de Boulogne), qu'il est parfois difficile de les distinguer cliniquement. L'une et l'autre admettent des conditions étiologiques semblables, débutent à peu près de même, progressent suivant le même mode (habituellement des membres inférieurs vers les bras et le tronc, quelquefois en sens inverse), affectent une marche et une terminaison à peu près similaires. Malgré ces ressemblances, il est cependant possible de les distinguer au lit du malade.

La *polynévrite généralisée aiguë* éclate et procède à la manière d'une maladie infectieuse, frappe brusquement, évolue avec rapidité et s'accompagne de fièvre. Elle survient dans des conditions assez variées : parfois chez un sujet antérieurement bien portant et sans cause apparente, mais plus souvent à la suite d'un excès de fatigue, de surmenage, d'un refroidissement ou bien de troubles gastro-intestinaux ; parfois au déclin ou pendant la convalescence de la fièvre typhoïde, d'une fièvre éruptive, de la pneumonie, de la coqueluche, d'une angine vulgaire ; parfois enfin comme conséquence de l'intoxication arsenicale, alcoolique.

Souvent le début de l'affection se marque par l'ensemble des symptômes qui caractérisent l'invasion des maladies infectieuses : frissons, malaise général, courbature, état gastrique, diarrhée, fièvre parfois très vive (40°), céphalée, vertiges, insomnie, agitation ou dépression des forces, voire même albuminurie légère. A ces symptômes diffus qui témoignent d'une atteinte générale, s'ajoutent habituellement quelques perversions de la sensibilité dans les membres, fourmillements, engourdissement. Après un, deux ou quatre jours de cet

état, la fièvre persistant toujours, apparaissent des phénomènes douloureux sur le trajet des nerfs ou dans l'épaisseur des masses musculaires ; presque aussitôt survient une faiblesse des membres inférieurs (pieds et jambes), rarement des mains, intéressant des régions symétriques. Cette parésie d'abord peu accusée progresse rapidement, et, en vingt-quatre ou quarante-huit heures, devient paralysie complète, flasque. Les muscles frappés d'inertie sont douloureux à la pression ainsi que les troncs nerveux ; ceux-ci peuvent être parcourus par des douleurs spontanées, lancinantes ou fulgurantes. La sensibilité cutanée est parfois exagérée (hyperesthésie), mais plutôt amoindrie ou abolie (anesthésie), surtout vers les extrémités des membres. Cette atteinte des membres inférieurs n'est qu'une étape dans les progrès de la maladie ; presque sans arrêt elle gagne les membres supérieurs. La paralysie s'étend aux mains, aux bras, puis aux muscles du dos, du thorax, de l'abdomen. L'inertie est générale ; le malade est complètement immobilisé, et il a suffi de quelques jours pour le conduire à cet état. Les réflexes tendineux sont abolis, les réflexes cutanés amoindris ou éteints. Les extrémités sont refroidies, cyanosées et le siège de sueurs locales. Les nerfs et les muscles paralysés ne tardent pas à présenter la réaction de dégénérescence. Enfin, dans sa gravité maxima, la paralysie envahit le diaphragme et les muscles innervés par les nerfs bulbaires ; le malade succombe alors rapidement par asphyxie ou arrêt du cœur, huit ou quinze jours après le début des accidents. Cette forme presque foudroyante de la polynévrite reproduit les traits de la paralysie de Landry. Mais telle n'est pas l'évolution habituelle. Le phrénique et les nerfs bulbaires peuvent être respectés. La paralysie, plus ou moins rapide dans son envahissement, se limite aux muscles des membres et du tronc ou n'atteint que la face et les moteurs du globe oculaire. La fièvre est de courte durée. Alors la survie est presque la règle et l'on voit se dérouler la phase amyotrophique de l'affection. L'atrophie est, en général, rapide, diffuse, irrégulièrement répartie ; elle s'accompagne de diminution, puis d'abolition de l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs et des muscles, de réaction de dégénérescence. Les perversions de la sensibilité persistent ; les troubles trophiques cutanés se produisent. Cette phase amyotrophique est le plus souvent longue et se maintient pendant des semaines et des mois avant de faire place à la régénération. Mais la terminaison par la guérison, même complète, s'observe dans la généralité des cas ; quelquefois cependant, comme dans la forme précédente, certains muscles ne se restaurent pas et demeurent irrémédiablement perdus.

Les modalités cliniques de la polynévrite généralisée se caractérisent donc essentiellement par quelques traits fondamentaux : paralysie flasque, rapidement envahissante, procédant symétriquement et avec une intensité décroissante de l'extrémité des membres vers la

racine ; amyotrophie habituelle des muscles paralysés ; coexistence des troubles sensitifs (si les troubles objectifs peuvent faire défaut, les douleurs spontanées et surtout celles qu'éveille la pression des muscles et des nerfs sont constantes) ; atteinte fréquente des nerfs craniens ; intégrité des sphincters ; curabilité presque assurée de l'affection lorsque la paralysie du vague et des muscles respirateurs n'expose pas le sujet à la mort par asphyxie ou par arrêt du cœur.

Névrites ascendantes. — Cette désignation s'applique aux névrites dont les lésions, primitivement localisées aux filets terminaux d'un nerf, progressent par une marche lente de la périphérie vers le centre, c'est-à-dire vers l'origine du nerf, et gagnent même les nerfs voisins. Malgré la multiplicité des observations rangées sous cette rubrique, l'éventualité qu'elle vise n'est point commune, car on ne saurait considérer comme exemples légitimes de névrite ascendante tous les faits, pathologiques et expérimentaux, dans lesquels se rencontre une lésion simultanée des nerfs, des racines et de la moelle. Cette coexistence n'établit pas qu'il y a eu succession dans les diverses étapes du processus par réelle migration d'une lésion lointaine ; d'autres interprétations valables peuvent être données.

Cette réserve faite, il est certain que l'on voit en clinique des névrites se comporter comme si l'altération qui les provoque se propageait de proche en proche suivant le sens centripète. On doit même dire que leur histoire est surtout clinique, car les examens directs n'en ont pas encore éclairé le processus. La migration ascendante d'une lésion périphérique a été particulièrement observée au membre supérieur et dans les névrites de cause externe ou traumatique. Les plaies des nerfs, les traumatismes souvent insignifiants des extrémités digitales (pulpe), de la paume de la main, les phlegmons de cette région, les panaris, les gelures des mains et des pieds donnent parfois lieu, en effet, à des névrites douloureuses dont l'évolution paraît bien se réclamer de cette interprétation. A la suite d'un traumatisme digital, par exemple, la cicatrisation de la plaie est lente à se produire ou même ne s'effectue qu'imparfaitement. La blessure devient le siège de douleurs très vives qui s'étendent progressivement à tout le doigt, puis aux doigts voisins, à la main, au membre tout entier, passant ainsi d'un filet nerveux à un autre, des branches terminales au tronc, d'un tronc à un autre et même aux racines [Gilles de la Tourette et Chipault (1) ont décrit une phase radiculaire des névrites ascendantes traumatiques]. Le doigt lésé s'atrophie et présente l'état du glossy-skin ; la peau de la main s'amincit à son tour, devient lisse, rouge, luisante et froide. Une atrophie diffuse envahit les muscles de tout le membre, main, avant-bras, bras. Des crises douloureuses parfois très violentes parcourent les filets ou les troncs

(1) Gilles de la Tourette et Chipault, *Presse méd.*, 1896.

nerveux ; les mouvements, un contact, les impressions périphériques en réveillent facilement le retour. La peau, surtout aux mains, est fréquemment le siège d'une hyperesthésie exquise. La pression des nerfs depuis les filets des collatéraux jusqu'aux branches du plexus est toujours très vivement ressentie. Cet état, souvent grave par sa longue durée et sa résistance aux moyens de traitement, peut aboutir à la perte complète de l'usage du membre. Il est même des cas où, sans doute après une étape médullaire, des phénomènes semblables mais moins prononcés se sont produits sur le membre homologue.

Cette migration ascendante des lésions névritiques est toujours lente et s'échelonne sur un long espace de temps, des mois et des années ; elle s'effectue avec une prédilection notoire sur les fibres sensitives, c'est-à-dire suivant le sens de la conductibilité physiologique, mais n'épargne pas les filets moteurs. La lenteur de son évolution ne s'allie pas avec l'hypothèse d'une infection progressive des voies nerveuses dont le point de départ serait dans la plaie ; sa pathogénie reste encore obscure.

La migration ascendante ne semble guère appartenir aux névrites de cause interne, ce qui n'en exclut pas la possibilité.

Névrites latentes. — Certaines altérations dégénératives des nerfs, même lorsqu'elles sont profondes, peuvent demeurer silencieuses, c'est-à-dire ne se traduire par aucun symptôme propre à les déceler. Ce fait que nous avons signalé pour la première fois est commun chez les tuberculeux ; l'examen histologique montre très souvent l'existence de lésions diffuses et considérables chez des sujets qui, au cours de leur vie, n'ont accusé aucun trouble appréciable. Ces altérations étaient à peu près constantes chez quinze tuberculeux examinés à ce point de vue par Jappa. Gombault a montré la grande fréquence des lésions atrophiques du collatéral dorsal externe du gros orteil chez des vieillards qui ne présentaient aucun trouble sensitif dans la sphère du nerf. Chez les cachectiques, les névrites latentes ne sont point rares. De même l'examen systématique des nerfs musculaires ou cutanés montre leur fréquence au cours des grandes pyrexies infectieuses comme la fièvre typhoïde. De quoi dépend cette latence si complète de lésions souvent remarquables par leur diffusion et leur gravité matérielle? L'explication n'en est pas encore donnée ; le fait seul est certain.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic des névrites de cause *externe* ou *traumatique* n'offre guère de difficultés : les troubles immédiats qui suivent l'application de la cause, la limitation des phénomènes consécutifs à la sphère du nerf intéressé ne prêtent en général à aucune confusion. Il en est encore ainsi dans les formes *simples* de la névrite de cause *interne*, c'est-à-dire lorsque la lésion est localisée à un seul tronc ou rameau nerveux, unilatérale ou symétrique. Dans l'immense

majorité des cas l'affection porte sur un nerf mixte et se traduit par des troubles sensitifs et moteurs dont l'importance respective varie suivant la nature des fibres spécialement atteintes, puis survient l'amyotrophie du groupe musculaire paralysé et, le cas échéant, les troubles trophiques cutanés. La succession, l'association de ces trois ordres de symptômes, leur limitation à l'aire d'un nerf ou d'une branche périphérique, l'antécession constante de la paralysie sur l'atrophie sont autant de particularités qui deviennent caractéristiques, parce qu'elles ne peuvent être réalisées que par la névrite.

Le diagnostic n'est pas toujours aussi aisé lorsque la névrite frappe d'emblée des nerfs différents (polynévrite) et, par sa diffusion ultérieure, tend à devenir généralisée. Alors, en effet, le tableau clinique n'est pas sans analogie avec celui de certaines affections spinales. Cependant on a peut-être exagéré les difficultés habituelles de ce diagnostic. La confusion ne semble guère possible que dans les formes presque exclusivement motrices de la polynévrite. Mais lorsque celle-ci évolue en présentant la triade des symptômes sensitifs, moteurs et trophiques dont la succession se fait dans le domaine de chaque nerf intéressé, l'hésitation semble difficile. Alors, en effet, les troubles objectifs et subjectifs de la sensibilité ouvrent la scène ; puis quelques jours après survient la paralysie qui atteint d'abord l'extrémité des membres, se répartit inégalement entre les différents muscles, diminue en général de la périphérie vers la racine, reste toujours flasque ; enfin, plus ou moins tôt, apparaissent les troubles trophiques musculaires et cutanés. Les réflexes tendineux sont presque toujours abolis, les réflexes cutanés peuvent être exagérés. Les sphincters ne sont pas touchés. Si grande que soit la diffusion d'une polynévrite présentant ces caractères, qu'elle frappe isolément deux membres homologues, ou bien les quatre membres et le tronc, l'association et la succession des symptômes précédents suffiront à l'individualiser. La lenteur relative de l'évolution, la marche progressive de la paralysie, son inégale répartition entre les différents groupes musculaires, le caractère diffus de l'atrophie musculaire, la persistance prolongée des troubles sensitifs, l'intégrité des sphincters serviront à différencier la polynévrite de toute myélopathie présumée.

Certaines polynévrites à prédominance sensitive que l'on observe particulièrement dans l'intoxication éthylique peuvent en imposer de prime abord pour le tabes. Les membres inférieurs sont parcourus de douleurs fulgurantes. Des zones d'anesthésie ou d'hyperesthésie se rencontrent à la surface cutanée ; il existe de l'anesthésie plantaire. Les réflexes rotuliens sont abolis. L'occlusion des yeux rend la station oscillante et la marche titubante. La paralysie plus ou moins atrophique des extenseurs du pied détermine cette déambulation spéciale qui constitue le *steppage*. Un scotome central trouble la vision. De cet ensemble résulte quelque analogie avec certains symptômes

du tabes, mais l'analogie est lointaine. Le *steppage* n'a rien de commun avec la démarche incoordonnée, désordonnée du tabes; rien n'y rappelle cette brusquerie avec laquelle l'ataxique soulève et projette sa jambe pour la laisser retomber fortement sur le sol par le talon. Les troubles pupillaires, vésicaux, génitaux, l'atrophie des papilles font défaut.

Il est cependant des polynévrites presque exclusivement localisées sur les fibres sensitives, où la parésie motrice et l'atrophie musculaire sont à peine accusées et qui, par cela même, peuvent simuler un tabes commençant ou fruste. La maladie se traduit par des douleurs à type fulgurant, de l'analgésie et de l'anesthésie, l'abolition des réflexes tendineux. Le sens musculaire peut être émoussé. Le signe de Romberg existe. Alors aussi, surtout dans le cas d'anesthésie plantaire, la déambulation, sans être réellement ataxique, présente un caractère mal coordonné et réclame, pour s'effectuer, le secours constant de la vue. En certains cas même, l'ataxie des mouvements aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs serait exactement celle de la sclérose postérieure classique (*nervo-tabes périphérique* de Dejerine). La confusion possible avec le tabes véritable est augmentée de ce fait que, dans cette dernière maladie, les névrites périphériques sont fréquentes et jouent un rôle marqué dans la pathogénie de divers troubles de la sensibilité et de la motricité. Le diagnostic de la polynévrite se déduira alors des éléments suivants : évolution rapide des accidents (quelques semaines) ; absence du signe d'Argyll-Robertson et des troubles sphinctériens ; douleur à la pression des nerfs et des muscles ; topographie des troubles sensitifs qui se localisent plus spécialement vers les extrémités et diminuent progressivement vers la racine des membres.

Mais ce sont les polynévrites *motrices* généralisées, à début aigu et à décours rapide, qui peuvent présenter les plus grandes analogies cliniques avec les myélopathies, notamment avec la paralysie spinale antérieure subaiguë de l'adulte, parce que l'altération simultanée de nerfs multiples donne lieu aux mêmes syndromes que l'altération directe des centres médullaires dont ils émanent. Aussi le diagnostic différentiel devient-il parfois un problème difficile. Poliomyélite antérieure et polynévrite relèvent habituellement des mêmes conditions étiologiques, affectent le même début aigu et fébrile, se traduisent par une paralysie envahissante qui atteint rapidement son maximum d'extension, puis, après avoir duré un certain temps, rétrocède, disparaît complètement de certaines régions, s'attarde en d'autres, y persiste même, s'accompagnant alors d'atrophie musculaire parfois indélébile. Ces similitudes d'allure et d'évolution ne vont pas cependant sans admettre quelques traits différentiels.

Dans la *poliomyélite*, le début est généralement brusque ; la paralysie atteint en deux ou trois jours, quelquefois moins, son complet

développement, frappe d'emblée les deux membres supérieurs ou inférieurs, voire même les quatre membres, atteint de prime abord et de préférence la racine des membres et ne s'accompagne pas en général de troubles sensitifs, du moins ceux-ci ne jouent en l'espèce qu'un rôle très effacé ou transitoire (rachialgie, douleurs contusives dans les membres). Les muscles et les nerfs ne sont pas sensibles à la pression. Dans la *polynévrite*, le début ne revêt qu'exceptionnellement la même brusquerie; la paralysie est plus lente à s'étendre, prédomine à l'extrémité des membres et diminue vers leur racine, frappe plus les membres inférieurs que les supérieurs; elle est diffuse au lieu d'être massive; sa marche, son mode d'évolution n'obéissent à aucune règle précise et présentent souvent des alternatives d'atténuation et d'aggravation. Si, dans la névrite systématisée motrice, la sensibilité peut rester à peu près intacte, le fait doit être tenu pour rare ; en ce qui concerne les autres formes, d'une manière presque constante, les troubles sensitifs occupent une place saillante et nullement passagère dans la symptomatologie, ils persistent à toutes les périodes de la maladie et toujours aussi les muscles et les troncs nerveux se montrent sensibles à la pression.

Après une période d'état plus ou moins longue, la paralysie due à la *poliomyélite* rétrograde et disparaît de certains territoires pour persister en d'autres qui seront frappés d'amyotrophie définitive. Ainsi que l'a établi Duchenne (de Boulogne), l'exploration électrique permet dès le sixième ou le septième jour de distinguer les muscles voués à une atrophie irrémédiable et ceux dont les fonctions ne sont que temporairement perdues : ces derniers conservent leur contractilité faradique; la contractilité est au contraire abolie dans les muscles qui s'atrophieront définitivement. Pour la paralysie névritique, il n'en est plus de même : tel muscle qui a perdu sa contractilité faradique n'est pas nécessairement destiné à une amyotrophie irrémédiable ; sa restauration est non seulement possible, mais presque certaine. L'atrophie atteint indifféremment les muscles qui ont recouvré la contractilité volontaire et ceux qui l'ont perdue. La réaction de dégénérescence se constate sur des muscles dont la contractilité volontaire est conservée.

Dans l'atrophie myélopathique les contractions fibrillaires des muscles représentent un phénomène presque constant; elles sont, au contraire, très rares dans l'atrophie névritique. Celle-ci guérit le plus souvent d'une manière complète; la première n'admet jamais cette heureuse terminaison. Les troubles vaso-moteurs, sécrétoires et trophiques de la peau sont communs dans la polynévrite ; ils ne se rencontrent pas dans la poliomyélite.

La *polynévrite motrice généralisée* peut enfin emprunter à son début les traits de la maladie décrite par Landry sous le nom de *paralysie ascendante aiguë*. L'une et l'autre affection éclatent dans

des conditions étiologiques semblables. La paralysie de Landry débute, en général, d'une manière brusque, inopinée, par une faiblesse des membres inférieurs qui aboutit rapidement à la paralysie complète et, suivant une marche précipitée, envahit les membres supérieurs, le tronc, l'abdomen, le cou, les muscles de la face, du larynx, du pharynx. Ainsi se réalise en quelques jours, parfois même en quarante-huit heures, une paralysie universelle, flasque, sans autre modification de la sensibilité que quelques troubles subjectifs, sans atteinte des sphincters. Les réflexes tendineux sont abolis. Les muscles paralysés ne subissent pas d'atrophie et le plus souvent ne présentent aucun trouble de la contractilité électrique. La mort survient en quelques jours, une ou deux semaines au plus, par paralysie bulbaire. Semblable évolution appartient à certaines polynévrites généralisées suraiguës. La différenciation devient impossible à établir. D'ailleurs, des observations précises ont montré que la pathogénie du type clinique décrit par Landry relevait non rarement d'une altération des nerfs périphériques, c'est-à-dire de polynévrites suraiguës (Dejerine, Pitres et Vaillard, Eicchorst, Vierordt, Strumpell). On tend à reconnaître aujourd'hui que la paralysie ascendante aiguë est, non pas une entité morbide, mais un syndrome qui peut être réalisé par des lésions diversement localisées, tantôt sur les cornes antérieures de la moelle, tantôt à la fois sur les nerfs et les cellules motrices. Le caractère essentiel de la maladie est surtout d'ordre clinique; il se déduit de son évolution suraiguë et de sa terminaison toujours fatale.

PRONOSTIC. — La gravité des névrites lépreuses se confond avec celle de l'infection qui les provoque; les troubles symptomatiques peuvent rester longtemps stationnaires, ils ne rétrocèdent jamais.

Les névrites du béribéri admettent des formes bénignes, passagères et rapidement curables. Mais la mort est fréquente dans la forme atrophique en raison de l'existence commune de troubles respiratoires et cardiaques dus à la lésion du phrénique et du vague. L'affection est toujours mortelle quand elle évolue sous les traits de la paralysie ascendante aiguë.

Si le pronostic *quoad vitam* est rarement en cause dans toutes les autres variétés de névrite, celles-ci, cependant, ne doivent pas être tenues pour une maladie bénigne. La guérison en est assurément la terminaison la plus habituelle, mais cette guérison ne s'obtient souvent qu'après des mois ou des années, des souffrances et des impotences prolongées, des vicissitudes nombreuses; parfois aussi elle est incomplète et laisse comme séquelle des infirmités incurables. Enfin la polynévrite peut entraîner la mort, soit directement par des incidents qui relèvent de son fait (lésion des nerfs bulbaires), soit par la cachexie progressive qu'entraîne la continuité des souffrances.

En réalité, la névrite est toujours une affection qui comporte sa gravité.

Le degré de cette gravité ne s'exprime pas en une formule univoque, parce qu'il dépend de conditions diverses : la cause qui engendre la névrite; la diffusion, l'étendue, l'intensité des altérations; les fonctions des nerfs intéressés; l'évolution de la maladie et le terrain sur lequel elle se développe.

Parmi les polynévrites d'origine toxique, et même de toutes les polynévrites, celles de l'alcoolisme sont incontestablement les plus graves par leur longue durée habituelle, l'intensité des douleurs dans les formes sensitives, les incidents dangereux qui en peuvent traverser le cours, la tendance aux récidives chez les sujets qui ne se soustraient pas à l'intoxication; enfin, elles se prêtent plus que d'autres à la marche aiguë, à la généralisation et par suite aux accidents mortels.

Plus bénigne est la névrite saturnine; sa durée peut être longue, elle donne souvent lieu à des amyotrophies très prononcées, mais ne s'accompagne jamais de douleurs et ne pèse sur le sujet que par l'impotence à laquelle il se trouve temporairement condamné. La mort y est exceptionnelle.

La névrite arsenicale qui présente tant d'analogies symptomatiques avec celle de l'alcoolisme est loin d'en avoir la gravité; les phénomènes douloureux y sont moins accusés, l'amyotrophie y est généralement modérée; sa guérison intégrale est plus assurée et plus rapide.

Les névrites de l'intoxication professionnelle par le mercure ne sont pour ainsi dire jamais douloureuses, ni amyotrophiques; les paralysies qu'elles provoquent s'effacent sans laisser de traces.

Dans la névrite sulfo-carbonée, l'atrophie musculaire est rare; les manifestations se résument dans des phénomènes paralytiques et sensitifs. La guérison complète en est la terminaison habituelle lorsque les sujets sont soustraits à l'action du toxique.

Les névrites infectieuses n'empruntent à leur origine aucun élément qui en augmente spécialement la gravité; comme les précédentes, elles comportent des formes toujours curables et des formes capables d'entraîner la mort, ce qui est l'exception. La névrite diphtérique est de beaucoup la moins sévère. Les douleurs et l'amyotrophie y sont rares. La guérison rapide et complète (quelques semaines ou quelques mois) en est la terminaison dans l'immense majorité des cas, et, à ce point de vue, elle doit être tenue pour la plus bénigne. Mais elle admet aussi des chances de mort par asphyxie (paralysie des respirateurs), par syncope (paralysie du vague), par inanition (paralysie du pharynx), et, chez les sujets dont l'innervation cardiaque a été touchée, elle laisse parfois à sa suite une tachycardie plus ou moins durable.

D'une manière générale, le pronostic dépend en grande partie du nombre des nerfs intéressés. Les névrites localisées à un seul nerf ne motivent de réserves que pour l'avenir des muscles tributaires. Les névrites diffuses immobilisent le sujet, entraînent des impotences souvent longues, multiplient les sources de souffrance et laissent toute crainte ouverte aux dangers de l'atteinte des nerfs bulbaires ; cette éventualité est particulièrement à redouter dans les cas à évolution aiguë où la polynévrite envahit par une progression rapide les quatre membres, le tronc, le cou. Le maximum de gravité appartient aux formes qui évoluent avec les allures de la paralysie ascendante aiguë. La mort à bref délai en est la terminaison habituelle (paralysie bulbaire) ; lorsque la guérison survient, ce n'est qu'après un long temps, encore est-elle parfois incomplète, laissant à sa suite des paralysies localisées et définitives. Bien exceptionnel, et peut-être unique, est le fait observé par Leyden, où la guérison intégrale est survenue en l'espace de huit jours. Si les névrites aiguës, diffuses, extensives, doivent toujours imposer des réserves en raison des accidents redoutables qui peuvent les accompagner, les névrites chroniques, mêmes localisées, empruntent aussi un caractère de gravité à leur longue durée, à l'impotence fonctionnelle qui en résulte et à l'intensité des souffrances qu'elles provoquent lorsque la lésion frappe les nerfs sensitifs.

L'atteinte du phrénique et du pneumogastrique constitue une menace directe à la vie, sans impliquer *ipso facto* une issue fatale. La paralysie du diaphragme n'est pas mortelle par elle-même ; on voit communément guérir des polynévrites alors que ce muscle a été parésié ou paralysé, mais le malade est à la merci d'une complication pulmonaire qui, malgré sa bénignité intrinsèque, peut le tuer par asphyxie. La lésion du pneumogastrique, à moins qu'elle ne soit étendue et grave, est loin d'être fatalement mortelle, et beaucoup de sujets guérissent malgré l'altération du vague que traduisent la tachycardie et l'arythmie. Mais la mort subite par syncope est une éventualité possible.

Un point important du pronostic des névrites est celui qui a trait à l'avenir des muscles paralysés ou atrophiés ; l'exploration électrique des nerfs et des muscles fournit à ce point de vue des renseignements de haute valeur. L'absence de la réaction de dégénérescence indique des altérations légères dont la guérison complète sera rapide. La réaction de dégénérescence *partielle* (conservation de l'excitabilité électrique, modification qualitative de la contraction musculaire) correspond à des lésions profondes, mais capables de se réparer d'une manière intégrale, quelquefois incomplète, au bout d'un temps plus ou moins long. La RD *complète* est le témoignage d'altérations très graves, peut-être incurables, ou du moins qui se répareront très lentement. En règle générale, aussi longtemps qu'un faible degré de

contractilité faradique ou galvanique persiste dans un muscle, on doit en espérer la restauration possible; la disparition totale de toute excitabilité électrique est un signe fâcheux.

L'état général du sujet n'est pas indifférent à l'évolution et à la durée d'une névrite; la régénération des muscles et des nerfs sera d'autant plus aisée que l'organisme sera lui-même moins défaillant ou moins affaibli dans ses parties composantes.

TRAITEMENT. — Le traitement d'une polynévrite en évolution vise trois indications essentielles : *enrayer l'altération des nerfs; remédier aux troubles produits par les lésions effectuées; favoriser la régénération des nerfs et des muscles atteints.*

Pour satisfaire la première indication il importe de connaître l'origine de la névrite, parce que la suppression de la cause peut avoir pour effet d'arrêter l'extension ultérieure de la maladie. Ce résultat est surtout à espérer lorsqu'il s'agit d'une intoxication exogène chronique (alcool, arsenic, plomb, mercure, sulfure de carbone); soustraire alors le sujet à l'influence du poison, c'est préserver peut-être les nerfs qui ne sont pas encore lésés et rendre mieux assurée la guérison de ceux qui le sont déjà. La détermination étiologique est facile dans l'alcoolisme impénitent et les intoxications professionnelles; elle l'est moins dans les intoxications accidentelles et cet éthylisme d'un certain monde où, sous des prétextes divers, le sujet s'alcoolise à son insu, sans s'enivrer jamais, sans perdre les dehors d'une sobriété que le milieu social auquel il appartient ne conduit pas à suspecter. La forme clinique des accidents devient alors un guide précieux qui permettra de dépister l'usage abusif de vins ou de liqueurs trop généreux, un empoisonnement imprévu par le plomb, l'arsenic, comme dans ce fait de polynévrite due à la consommation de poires voisinant de trop près avec un lièvre empaillé et imprégné d'arsenic (Raymond).

Déterminer l'origine d'une névrite n'importe pas seulement pour en prévenir l'aggravation, la rechute ou la récidive; cette notion est encore utile au traitement, non que la médication causale soit assurée du succès, mais elle le prépare et le rend plus facile. Le traitement spécifique ne suffira pas à guérir la névrite qui survient chez un syphilitique; celle du diabète ne cède pas à la médication dirigée contre la maladie principale, et les névrites palustres résistent au sulfate de quinine. Cependant modifier le terrain syphilitique ou diabétique aidera singulièrement à la curation. Supprimer par la quinine les manifestations fébriles du malarique, c'est prévenir les aggravations possibles de la lésion nerveuse qui se lient souvent à la survenance d'accès successifs, c'est aussi combattre la débilitation organique résultant de l'infection parasitaire. De même, dans les névrites saturnines, l'emploi de l'iodure de potassium et du

soufre favorise l'élimination du plomb et contribue à enrayer l'extension de l'altération des nerfs. Il est donc des cas où le traitement *causal* est indiqué ; les névrites d'origine infectieuse ne se prêtent guère à son application.

Le traitement *symptomatique* s'adresse aux troubles déterminés par les lésions effectuées. Les phénomènes douloureux sont ceux qui prédominent d'habitude et nécessitent le plus l'intervention du médecin. Le repos absolu au lit, dans l'attitude qui soulage le mieux, est un des meilleurs moyens de calmer les douleurs et de hâter la guérison. Cette immobilisation ne doit pas être maintenue au delà du nécessaire ; elle prendra fin lorsque la sédation est obtenue, afin d'éviter les attitudes vicieuses difficiles à vaincre par la suite. Toutefois le repos ne suffit pas à calmer les douleurs spontanées, et il est nécessaire de recourir aux analgésiants dont la thérapeutique dispose. Les plus utilisables dans ce but sont : l'antipyrine, l'exalgine, le salophène, l'acétanilide, la phénacétine, l'anilipyrine, le salicylate de soude, l'aconitine ; on associe souvent avec avantage ces médicaments les uns aux autres. Le bleu de méthylène, en raison de sa fixation élective sur le cylindraxe, a été préconisé par Ehrlich et Lippmann dans les manifestations douloureuses dues à un état pathologique des nerfs. Mais le plus efficace et le plus précieux des analgésiants est encore la morphine en injection sous-cutanée ; c'est elle qui procure à la fois le meilleur soulagement et le sommeil. Aussi est-elle impérieusement réclamée par le malade, d'où son danger, parce que l'usage rationnel peut trop facilement conduire à l'abus. Il convient de n'y recourir qu'après essai des agents précédents, pour les douleurs violentes et dans la mesure de ce qui est strictement utile ; encore son emploi doit-il être passager et faire place, dès qu'une sédation suffisante est obtenue, à l'administration des autres analgésiants. La morphine est contre-indiquée dans les polynévrites accompagnées de troubles cardiaques par lésion du vague (tachycardie, faiblesse des contractions), car elle peut alors favoriser l'atonie du myocarde ; de même, son usage doit être très discret lorsque l'albuminurie s'ajoute aux accidents nerveux.

Les bains chauds prolongés servent, en dehors de la période aiguë, à calmer les douleurs spontanées. Selon Pospischill, l'enveloppement humide et froid constituerait un excellent sédatif des violentes douleurs qui marquent la période aiguë des polynévrites graves. Le procédé consiste à appliquer autour du membre des bandelettes imprégnées d'eau froide, puis à les recouvrir d'une couche de ouate sèche que l'on entoure d'une enveloppe en tissu imperméable. Ces applications, renouvelées deux ou trois fois au cours des vingt-quatre heures, sont bien tolérées et procurent des effets calmants presque immédiats. Pospischill assure avoir pu abré-

ger ainsi la durée du stade aigu. Contre l'insomnie résultant des douleurs, on emploiera le bromure de potassium seul ou associé à la morphine, le chloral, le sulfonal, de préférence le trional et mieux encore la paraldéhyde (Raymond). Toutefois le chloral est contre-indiqué lorsqu'il existe des signes de parésie cardiaque, en raison de son action dépressive sur le myocarde.

Si l'intensité des douleurs résistait aux moyens qui précèdent ou nécessitait l'emploi prolongé de doses trop élevées de morphine, il y aurait lieu de recourir à l'injection intra-arachnoïdienne de cocaïne suivant le procédé et aux doses aujourd'hui usités pour l'anesthésie chirurgicale (1 à 2 centigrammes). Ce moyen, qui réussit souvent à calmer les crises fulgurantes ou gastriques du tabes, donnera sans doute les mêmes résultats dans la période douloureuse des polynévrites; il pourrait du moins alterner avec l'administration de la morphine. Comme cette dernière, la cocaïne est formellement contre-indiquée chez les sujets dont le cœur est intéressé. Dans le cas de névrites localisées aux membres inférieurs, l'injection *épidurale* de cocaïne suivant la méthode de Sicard, Cathelin, est un procédé simple et facile qui pourra être avantageusement substitué au précédent.

L'atteinte du pneumogastrique se traduisant par la tachycardie, l'irrégularité et la faiblesse du pouls est un indice menaçant de paralysation du cœur ; elle nécessite l'emploi des stimulants, tels que l'éther, la caféine, l'huile camphrée en injection sous-cutanée. Raymond considère comme rationnelle l'*excitation faradique du nerf vague le long du cou.* La faradisation employée par Huet chez des malades atteints de paralysie dipthérique occasionne parfois de la pâleur de la face, une sensation de défaillance et même la syncope; mais ces troubles sont plus menaçants que graves et peuvent être évités par l'emploi de courants très faibles, graduellement augmentés. Avec la galvanisation, et surtout la galvanisation discontinue, les accidents syncopaux sont encore plus à redouter (Raymond). La paralysie des respirateurs est un incident grave qui se traduit d'abord par l'accélération et le caractère superficiel des mouvements respiratoires, puis par le ralentissement avec poses plus ou moins prolongées et accès de dyspnée ; on essayera de la combattre par des excitants cutanés, la faradisation superficielle et profonde, les inhalations d'oxygène et des injections sous-cutanées de strychnine.

Le traitement *curatif* proprement dit devient applicable dès que les douleurs spontanées et provoquées ont cessé ou presque disparu ; c'est en effet l'indice que la lésion des nerfs a terminé son évolution progressive. Mais il peut être mis en usage presque d'emblée dans les névrites plutôt motrices que sensitives, à marche très lente ou chronique. Son but est de hâter la régénération des nerfs et des muscles, le retour intégral de leur activité fonctionnelle. Un ensemble

de moyens, par leur emploi combiné, permettra d'aboutir à ce résultat : frictions excitantes, massage des muscles, bains chauds simples, sulfureux ou salins, douches tièdes, injections sous-cutanées de strychnine, électrisation, rééducation des muscles, gymnastique raisonnée.

La médication par la strychnine jouit d'une grande faveur; appliquée depuis longtemps au traitement des maladies nerveuses, elle est généralement considérée comme une sorte de spécifique, « un remède trésor » dit Leyden, duquel il faut attendre les meilleurs résultats. On suppose qu'en excitant l'activité de la moelle elle favorise la restauration des nerfs moteurs. Mais pour être réellement efficace, cette médication doit être poursuivie avec une grande persévérance pendant des semaines et des mois; est-ce la strychnine ou bien le temps et la guérison naturelle qui agissent alors? Ce médicament sera manié avec prudence afin d'éviter les accidents de strychnisme. Il peut être administré *per os* ou mieux par la voie hypodermique; dans ce dernier cas, il convient de ne pas dépasser la dose de 1 à 2 milligrammes par vingt-quatre heures, de ne faire qu'une injection tous les jours, de les espacer même davantage s'il survenait quelques phénomènes de strychnisme : spasme de la déglutition et de la respiration, hyperesthésie rétinienne (photophobie, phosphènes).

L'*électrothérapie* est le plus puissant des moyens dont on dispose pour hâter la guérison des troubles produits par les névrites (paralysie, amyotrophie), mais elle doit être appliquée avec prudence et dans des conditions déterminées. En règle générale, l'électrisation des nerfs et des muscles n'est indiquée qu'à la fin de la période aiguë et douloureuse, c'est-à-dire quand le processus d'altération des nerfs paraît enrayé; l'appréciation de ce moment opportun est souvent un point délicat de la pratique, car son emploi prématuré pourrait avoir pour conséquence de raviver, d'exagérer les douleurs et peut-être aussi les lésions.

Électrisation des nerfs. — Pendant la phase aiguë des névrites sensitives ou mixtes, l'électrisation des nerfs est absolument contre-indiquée. Mais dès que les manifestations douloureuses sont assoupies ou presque éteintes, on pourra recourir au courant *galvanique* faible (3 à 6 ou 8 milliampères), le pôle indifférent étant appliqué sur la colonne vertébrale, au niveau de l'émergence des nerfs, le pôle actif (électrode souple) sur la région malade. Ce courant doit être *descendant*. Lorsque la névrite intéresse un segment important du membre, on substitue à l'électrode active précédente le bain hydro-électrique : l'extrémité du membre plonge dans un bain d'eau chaude mis en relation avec le pôle négatif du courant galvanique. La durée de la séance, d'abord brève (trois à quatre minutes), pourra être prolongée davantage quelques jours après (dix, quinze minutes et plus). Mais à la

période de début des névrites, il convient d'user avec circonspection du courant électrique et de ne point augmenter inutilement son intensité.

Dans la forme *motrice pure* des névrites, le traitement électrique peut être institué plus tôt que dans les formes sensitives et douloureuses.

L'excitabilité électrique reste souvent normale dans la névrite traumatique. Pour le traitement de cette dernière, on utilisera de préférence le courant galvanique *stabile* ou *labile*, l'anode étant appliquée *loco dolenti*. L'intensité du courant varie, suivant la largeur de l'électrode active, de 10 à 25 milliampères; sa durée est de cinq à dix minutes, tous les jours ou tous les deux jours.

Le courant *faradique* peut être employé, mais parfois avec moins de succès que la galvanisation. L'emploi de la bobine à gros fil et d'un courant faible est indiqué dans les névrites qui s'accompagnent de douleurs. On promène le pinceau électrique sur le trajet du nerf malade, en le laissant pendant quelques secondes au niveau des points d'émergence des nerfs; la peau doit être préalablement bien desséchée. Les névrites qui s'accompagnent d'une abolition de la sensibilité réclament par contre une tension électrique plus forte que donnera la bobine à fil fin. Dans les névrites anciennes, à réaction douloureuse modérée, la *franklinisation* (étincelle statique avec ou sans bain statique concomitant) fournit des résultats favorables.

Électrisation des muscles. — La pratique ci-dessus vise surtout la lésion des nerfs et, dans la plupart des cas, la modifie heureusement. Mais il est nécessaire d'électriser aussi les muscles paralysés et atrophiés pour en faciliter la restauration.

Au début des névrites aiguës, l'électrisation des muscles faite en même temps que celle des nerfs doit être très prudente. Trop précoce ou trop énergique, elle amènerait une sensation pénible de courbature, voire même des crampes ou des douleurs vives dans la région malade. Il faut donc surveiller les résultats donnés par le traitement, et modifier ou suspendre celui-ci selon les indications qui peuvent se présenter, en limitant s'il y a lieu l'intervention à la galvanisation descendante et faible du nerf.

Lorsque l'excitabilité musculaire est conservée ou seulement diminuée, on excite les muscles, soit par le courant induit, soit par le courant continu ou par la galvano-faradisation, le courant étant rythmé par le métronome (soixante interruptions par minute). La méthode polaire est préférable à celle de Duchenne; le pôle positif sera appliqué sur la colonne vertébrale, le pôle négatif sur les points moteurs des muscles intéressés, en évitant les troncs nerveux. La contraction musculaire au choc de fermeture ne doit jamais être forte. Des courants de 5 à 10 milliampères suffisent le plus souvent, et il est

nécessaire de ne pas fatiguer les muscles par des excitations répétées.

S'il y a hyperexcitabilité musculaire, il suffira de promener le rouleau sur la région.

Lorsqu'il y a RD partielle ou totale, le pronostic est aggravé, mais le traitement électrique peut donner parfois des guérisons inespérées s'il est poursuivi avec persévérance et méthode. La contraction musculaire exige une excitation galvanique plus forte, l'anode étant appliquée sur les points moteurs. Le renversement du courant à chaque battement du métronome possède une action énergique, mais ce mode de traitement ne manque pas d'être douloureux. On peut alterner la *franklinisation* et la galvanisation des muscles. Lorsque la réaction de dégénérescence n'est pas complète et que les muscles ont conservé un léger degré d'excitabilité faradique, il convient d'associer les deux courants galvanique et faradique pour provoquer la contraction des muscles.

Lorsque l'amélioration se produit, les modifications de l'excitabilité électrique des muscles ne surviennent pas primitivement. Elles sont précédées par le retour progressif des mouvements volontaires.

Maniée avec la compétence voulue dans le traitement des polynévrites, l'électrothérapie donne souvent des guérisons très rapides dans les cas en apparence les plus graves.

En outre de l'électrisation, il est bon de recourir au massage méthodique des muscles, aux bains chauds, simples ou salins, aux douches chaudes sur les membres atteints, ou bien encore à l'hydrothérapie rationnelle. Mais ce qui importe surtout c'est la *rééducation* des organes du mouvement, marchant de pair avec la restauration anatomique des muscles et des nerfs. Cette rééducation se fera d'abord par des mouvements passifs, puis, à mesure que la motricité volontaire revient, par une gymnastique active allant graduellement des mouvements simples aux mouvements compliqués. Le rôle du médecin ne se bornera pas alors à celui de simple guide; il doit être encore, comme l'a dit Raymond, « un *suggestionneur* qui sait imposer son autorité et communiquer sa conviction à un malade dont les centres de la volonté sont affectés par la maladie au moins autant que les nerfs et les muscles ». Leyden a justement insisté sur cette partie *psychique* du traitement dans les polynévrites graves et montré quel doit être le rôle du médecin s'il veut conduire à la guérison des malades impotents des quatre membres et voués à l'état d'infirmes quand on les abandonne à eux-mêmes, mais capables aussi de recouvrer leur validité antérieure quand on dirige leur traitement avec énergie et patience.

L'alimentation, la reconstitution du malade ne sont pas un des points les moins importants; la régénération des nerfs et des muscles

devient en effet d'autant plus rapide et facile que l'organisme acquiert une vitalité plus grande. L'alimentation sera donc substantielle, aussi riche que possible en matériaux utilisables pour la restauration des systèmes nerveux et musculaires : aliments riches en phosphore (cervelles, jaunes d'œufs, poissons de mer, etc.), en matières azotées. Les reconstituants, comme les glycéro-phosphates et les hypophosphates, l'huile de foie de morue, seront un adjuvant très utile.

Pendant le cours de la maladie, on ne négligera aucune des mesures propres à prévenir les attitudes vicieuses qui, plus tard, par le fait de l'atrophie de certains muscles et des rétractions fibro-tendineuses, deviendraient permanentes. Ces rétractions entraînent des difformités et une gêne fonctionnelle qui nécessitent des sections ou des résections tendineuses. L'intervention chirurgicale est le seul traitement de cette conséquence des névrites, comme aussi l'usage d'appareils prothétiques sera le seul palliatif à l'impotence ou à l'insuffisance fonctionnelle de certains muscles irrémédiablement perdus.

MALADIES DES NERFS CRANIENS.

Tous les nerfs craniens peuvent être atteints, à la suite de traumatismes, d'infections générales ou d'intoxications, de névrites localisées ou diffuses. Leurs lésions se traduisent par des symptômes qui varient avec la spécialisation fonctionnelle du nerf altéré : celles du nerf olfactif sont suivies d'anosmie; celles du nerf optique, d'amaurose; celles du nerf acoustique, de surdité; celles des nerfs moteurs de l'œil, de strabisme paralytique; celles de l'hypoglosse, de glossoplégie; celles du pneumogastrique, de troubles de la respiration et de la circulation, etc. Laissant volontairement de côté tout ce qui touche à la pathologie des nerfs sensoriels et viscéraux, nous nous bornerons, dans les pages suivantes, à décrire quelques-unes des maladies les plus fréquentes des autres nerfs craniens.

PARALYSIE DES NERFS MOTEURS DES GLOBES OCULAIRES.

Trois nerfs président à la motilité des yeux : ce sont le moteur oculaire commun, le pathétique et le moteur oculaire externe.

Le nerf *moteur oculaire commun*, ou nerf de la troisième paire, a son origine réelle dans un groupe de petits noyaux juxtaposés les uns aux autres et formant par leur réunion une colonnette de substance grise située dans l'intérieur du pédoncule cérébral, au-dessous des tubercules quadrijumeaux, le long du plancher de l'aqueduc de Sylvius. De ces noyaux, ou mieux de ce groupe de noyaux, partent une quinzaine de filets radiculaires qui émergent de

la face interne du pédoncule à la limite de l'étage supérieur et de l'étage inférieur, et se réunissent bientôt en un seul faisceau qui forme le tronc du nerf de la troisième paire. Celui-ci, se portant aussitôt en avant, traverse la paroi externe du sinus caverneux, pénètre dans l'orbite par la fente sphénoïdale et se divise en deux branches, l'une supérieure, l'autre inférieure. La première innerve le muscle droit supérieur et le muscle releveur de la paupière supérieure; la seconde donne un rameau au muscle droit interne, un autre au muscle droit inférieur et un troisième au petit oblique. De ce dernier part la racine motrice ou grosse racine du ganglion ophtalmique destinée au sphincter de la pupille et au muscle ciliaire. Ainsi le nerf moteur oculaire commun innerve tous les muscles de l'œil, tant intrinsèques qu'extrinsèques, à l'exception du droit externe, dont la motricité est commandée par le nerf moteur oculaire externe, et du grand oblique qui est innervé par le pathétique.

Le *pathétique*, nerf de la quatrième paire, naît au-dessous du plancher de l'aqueduc de Sylvius, à l'extrémité la plus postérieure de la colonne de substance grise dont les parties moyenne et antérieure donnent naissance aux fibres du moteur oculaire commun. Après s'être entre-croisé sur la ligne médiane avec son congénère, son tronc se dégage du pédoncule de chaque côté du frein de la valvule de Vieussens, puis il contourne la protubérance, pénètre dans l'épaisseur de la paroi externe du sinus caverneux qu'il parcourt dans toute son étendue, traverse la fente sphénoïdale et va se terminer dans le muscle grand oblique.

Le *moteur oculaire externe*, ou nerf de la sixième paire, naît sous le plancher du quatrième ventricule au niveau de l'*eminentia teres*, dans un noyau qui donne également des fibres au nerf facial et que pour cette raison on appelle *noyau commun du facial et du moteur oculaire externe*. De la portion antérieure de ce noyau part un faisceau longitudinal qui longe quelque temps la ligne médiane, et, après s'être entre-croisé au-dessous des tubercules quadrijumeaux avec le faisceau homologue du côté opposé, va se jeter dans le tronc de l'oculo-moteur commun, et par son intermédiaire se rend dans le muscle droit interne du côté opposé au noyau qui lui donne naissance. C'est par cette disposition qu'on explique les mouvements conjugués de latéralité des deux globes oculaires. Un autre petit faisceau va aussi se jeter dans le pathétique du côté opposé.

Le tronc de l'oculo-moteur commun sort du bulbe dans le sillon transversal qui sépare la pyramide de la protubérance. Pour se rendre à l'orbite, il s'applique contre la paroi externe du sinus pétreux inférieur, contourne comme lui le sommet du rocher et pénètre dans le sinus caverneux. Il traverse ensuite l'anneau de Zinn et va se distribuer au muscle droit externe de l'œil.

ÉTIOLOGIE. — Les nerfs des troisième, quatrième et sixième paires peuvent être atteints dans leur trajet par des traumatismes directs. Ils peuvent aussi, isolément ou simultanément, subir l'influence nocive de toutes les causes susceptibles de provoquer des névrites. C'est ainsi qu'on a constaté leurs paralysies dans le cours ou la convalescence de la diphtérie, de la rougeole, de l'érysipèle, de la pneumonie, de la fièvre typhoïde. On les a également constatées dans les intoxications aiguës ou chroniques par l'alcool, le plomb, l'oxyde de carbone, la nicotine, etc., et dans quelques maladies dyscrasiques telles que le diabète. La syphilis paraît avoir une prédilection très marquée pour le moteur oculaire commun. Le moteur oculaire externe est, plus souvent que les autres nerfs moteurs des yeux, paralysé à la suite des fractures de la base du crâne. Cela tient à ce que, étant très solidement appliqué contre le rocher dont il contourne la crête tranchante, toute fêlure de l'os le distend et le meurtrit. Dans quelques cas de fracture linéaire du crâne, les deux moteurs oculaires externes sont aussi déchirés, les autres nerfs de l'orbite restant indemnes.

SYMPTOMATOLOGIE. — La *paralysie de la troisième paire* donne naissance à des variétés d'ophtalmoplégie (1) différentes selon qu'elle est totale ou partielle.

Quand elle est *totale*, la paupière supérieure du côté malade est tombante (paralysie du releveur de la paupière supérieure); le globe oculaire, dévié en dehors et en bas, ne peut être porté volontairement ni en haut ni en bas ni en dedans (paralysie des droit supérieur, droit inférieur et droit interne). Les réflexes iriens à la lumière et à l'accommodation sont abolis (paralysie des filets ciliaires). La pupille est dilatée, mais pas au maximum, car elle s'élargit davantage encore sous l'influence des instillations d'atropine.

A ces symptômes physiques correspondent quelques troubles fonctionnels : difficulté de la vision des objets rapprochés (paralysie de l'accommodation); diplopie croisée, la fausse image étant située du côté opposé à l'œil malade et plus haut que l'image vraie; tendance au vertige.

Les paralysies *partielles* ou *dissociées* de la troisième paire portent sur l'un ou l'autre des rameaux qui se détachent du tronc nerveux : sur celui du releveur de la paupière supérieure (ptosis), sur celui du droit supérieur, du droit inférieur ou du droit interne (strabisme

(1) Le mot *ophtalmoplégie* est employé par les auteurs avec des significations différentes : Brunner, qui l'a créé en 1850, l'appliquait seulement aux paralysies multiples de la musculature du globe oculaire ; Mauthner, aux paralysies motrices portant à la fois sur le moteur oculaire commun et sur l'un quelconque des autres nerfs de l'œil ; de Græfe, aux paralysies symétriques des deux globes. Aujourd'hui il est devenu synonyme de *paralysie oculaire*, quelle qu'en soit la forme ou l'étendue, qu'elle soit interne ou externe, simple ou multiple, uni- ou bilatérale.

paralytique inférieur, supérieur ou latéral) ou sur les filets ciliaires (mydriase avec affaiblissement ou perte complète de l'accommodation).

Le symptôme essentiel de la *paralysie du moteur oculaire externe* est la déviation du globe oculaire en dedans (strabisme convergent) avec diplopie latérale et homonyme.

La *paralysie du pathétique* est caractérisée par la déviation de l'œil en haut et en dedans avec diplopie dans la moitié inférieure du champ visuel, l'image fausse étant située plus bas que l'image vraie. Cette diplopie s'accompagne souvent de fatigue rapide de la vision, de céphalalgie et de vertiges.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic symptomatique est en général très facile. Mais il est toujours très difficile, parfois même impossible de reconnaître si la paralysie révélée par l'examen clinique dépend d'une lésion des noyaux d'origine des nerfs ou d'une altération des conducteurs périphériques. Le plus souvent on ne pourra que faire des suppositions basées sur la nature des causes ou sur la coexistence de symptômes étrangers à la symptomatologie de la paralysie elle-même. Si, par exemple, le strabisme s'est développé à la suite d'un traumatisme de l'orbite ou d'une fracture du rocher, il y aura lieu de penser qu'il est dû à des lésions périphériques des nerfs moteurs des globes oculaires. Si, au contraire, il s'est établi spontanément en même temps que sont apparus d'autres phénomènes d'origine manifestement bulbaire ou pédonculaire (paralysie alterne, troubles de la déglutition, de l'articulation, etc.), on devra rapporter son origine à des lésions nucléaires.

PARALYSIE PÉRIPHÉRIQUE DU NERF FACIAL.

Le nerf facial naît dans le bulbe, sous le plancher du quatrième ventricule, au-dessous de la saillie mamelonnée qu'on désigne en anatomie descriptive sous le nom d'*eminentia teres*. Ses fibres proviennent de deux noyaux distincts. L'un, dit *noyau principal* ou *noyau du facial inférieur*, est profondément situé. Il donne naissance à un gros faisceau de fibres qui, au lieu de se porter directement vers la fossette latérale du bulbe où elles doivent émerger, se dirigent tout d'abord dans un sens diamétralement opposé, vers l'*eminentia teres*, puis se recourbent en anse et traversent le bulbe de part en part pour gagner leur point d'émergence. Le second noyau, appelé aussi *noyau du facial supérieur* ou *noyau commun du facial et du moteur oculaire externe*, est enveloppé dans la concavité de l'anse qui vient d'être décrite. Il donne naissance d'une part à la masse des fibres qui sont destinées à former le nerf moteur oculaire externe,

et, d'autre part, à un faisceau accessoire qui entre dans la constitution du nerf facial.

Après être sorti du bulbe au niveau de la fossette sus-olivaire, le nerf facial se dirige vers le conduit auditif interne qu'il parcourt dans toute son étendue, puis il s'engage dans l'aqueduc de Fallope, en suit toutes les inflexions, en sort au niveau du trou stylo-mastoïdien et se divise en deux branches, la branche temporo-faciale et la branche cervico-faciale dont les ramifications vont se distribuer à tous les muscles peauciers de la tête et du cou.

Dans la partie de son parcours qui s'étend du bulbe au milieu de l'aqueduc de Fallope, le facial est accompagné par le nerf intermédiaire de Wrisberg, lequel paraît être un rameau aberrant du glosso-pharyngien, car ses fibres naissent non pas des noyaux du facial, mais de l'extrémité supérieure de la colonne sensitive du noyau de la neuvième paire. Il est probable qu'elles ne font que traverser le nerf facial sans se confondre avec lui et que ce sont elles qui forment la majeure partie de la corde du tympan.

Dans son trajet intrapétreux, le nerf facial donne naissance à des branches importantes : le grand et le petit nerf pétreux superficiel, qui se rendent, le premier au ganglion sphéno-palatin, le second au ganglion otique; le nerf du muscle de l'étrier, la corde du tympan et un rameau anastomotique qui se rend au pneumogastrique. Au delà du trou stylo-mastoïdien il fournit une branche anastomotique avec le glosso-pharyngien et des rameaux musculaires qui vont innerver les muscles auriculaires, le digastrique, le stylo-hyoïdien, le glosso-staphylin et le styloglosse.

Il faut distinguer, en pathologie nerveuse, la *paralysie de la face* telle qu'on l'observe dans l'hémiplégie d'origine cérébrale ou bulbaire, et la *paralysie du nerf facial* dépendant de lésions traumatiques ou spontanées du nerf de la septième paire. Cette dernière affection nous occupera seule ici; nous n'envisagerons la première qu'au point de vue du diagnostic différentiel.

ÉTIOLOGIE. — La paralysie du nerf facial est de beaucoup la plus fréquente des paralysies des nerfs périphériques. Les causes spéciales susceptibles de lui donner naissance peuvent siéger dans le crâne, dans le temporal, dans la région parotidienne ou dans la face.

Dans le crâne, le nerf facial peut être comprimé par des tumeurs, des anévrysmes de la base, infecté par des poussées de méningite, irrité par la propagation d'ostéites craniennes.

Dans le temporal, il peut être déchiré par des fractures du rocher ou soumis à des inflammations de voisinage à la suite des otites moyennes ou des mastoïdites suppurées.

Dans la région parotidienne, il est souvent comprimé par les tumeurs de la parotide, et il n'est pas rare qu'il soit volontairement

ou involontairement sectionné dans le cours des opérations chirurgicales tendant à enlever les tumeurs.

Enfin, *à la face*, sa position superficielle l'expose à des blessures fréquentes.

Indépendamment de ces circonstances, le nerf facial peut être atteint par toutes les causes générales des névrites. On a cité des exemples nombreux de paralysies de ce nerf à la suite de la plupart des maladies infectieuses : la syphilis, la tuberculose, l'influenza (Lequinquis, Havage), les oreillons (Rabbe, Daireaux), la coqueluche (Frederik et Craig), la fièvre typhoïde, dans le cours des intoxications par le plomb, l'alcool, etc., et dans certaines maladies dyscrasiques telles que le diabète. Mais c'est le froid qui paraît les déterminer le plus fréquemment. La plupart des malades atteints de paralysie faciale périphérique font remonter l'origine de leur mal à un courant d'air, à un coup de froid. Chabbert croit avoir observé que la barbe jouait un rôle protecteur très efficace contre ce genre d'accident. Il a cité plusieurs observations tendant à démontrer que, lorsqu'un homme était frappé de paralysie faciale dite *a frigore*, c'est qu'il était imberbe ou que, ayant antérieurement l'habitude de porter la barbe longue, il s'était fait raser depuis peu.

Il est une variété de paralysie faciale périphérique qui paraît étroitement liée à la diathèse névropathique. Il ressort en effet des recherches de Charcot et Neumann que cette affection se montre souvent, sans cause occasionnelle bien évidente, chez des sujets dont les ascendants ont été eux-mêmes frappés de paralysie faciale. Rauzier a rapporté au congrès de Montpellier un cas des plus instructifs à cet égard.

La paralysie faciale des nouveau-nés n'est pas très rare. On s'accorde généralement à admettre qu'elle résulte d'accidents obstétricaux (application de forceps, compression par les parois du bassin). Il se pourrait toutefois que d'autres causes intervinssent dans sa genèse. Tissié a avancé que bon nombre de ces paralysies faciales des nouveau-nés étaient d'origine centrale et qu'elles dépendaient d'altérations congénitales ou d'arrêts de développement des noyaux bulbaires.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le symptôme capital de la paralysie faciale périphérique, c'est la déviation du visage coïncidant avec l'inocclusion permanente de la paupière du côté paralysé.

La *déviation du visage* résulte de l'hypotonie de tous les muscles d'un seul côté de la face. Au repos, elle est surtout marquée à la bouche et aux lèvres. La commissure labiale est entraînée en masse vers le côté sain. Le coin de la bouche est affaissé, pendant du côté malade. La joue de ce même côté est flasque, molle ; elle se soulève à chaque expiration, comme dans l'action de fumer la pipe. Le

sillon naso-génien est moins profond et plus oblique en dehors que celui du côté resté normal. L'aile du nez, au contraire, est moins écartée de la cloison que du côté sain et, dans les fortes inspirations, l'orifice nasal se rétrécit au lieu de se dilater. Le sourcil est abaissé en masse et les plis de la région sourcilière et temporale sont effacés. Le visage devient asymétrique et prend un aspect bizarre, étrange, très caractéristique (fig. 1).



Fig. 1. — Paralysie faciale périphérique du côté droit au repos. — Le visage est asymétrique. Du côté paralysé, les plis de la peau sont effacés, le sourcil tombant, l'aile du nez aplatie, l'angle de la commissure labiale moins rétracté, le sillon naso-génien moins profond et plus oblique que du côté opposé.

L'*inocclusion des paupières du côté paralysé* est due à l'inertie de l'orbiculaire et à la prédominance d'action que prend sur lui le muscle releveur de la paupière supérieure, qui n'est pas atteint dans la paralysie périphérique du facial, parce qu'il est innervé par une branche du nerf moteur oculaire commun. De ce fait, la cornée, continuellement exposée au contact de l'air et des poussières qu'il contient, rougit, et les larmes, n'étant plus attirées vers les points lacrymaux par la contraction du muscle de Horner, s'écoulent au dehors (*épiphora*).

Quand la déviation du visage est peu accentuée, il suffit, pour la rendre évidente, de prier le malade de faire la moue, d'esquisser une grimace, de rire ou de pleurer. Aussitôt l'asymétrie des traits devient évidente et la rupture de l'harmonie des expressions donne à la physionomie du malade l'apparence de « Jean qui pleure et Jean qui rit ». Un autre procédé plus simple et plus efficace consiste à prier le malade d'ouvrir largement la bouche et de la laisser ouverte pendant quelques instants. Dans cette attitude l'orifice buccal prend une forme oblique ovalaire tout à fait caractéristique. Il est plus élargi du côté sain que du côté malade. En outre la lèvre inférieure, plus abaissée et plus renversée en dehors que celle du côté malade, découvre en partie la canine, la première incisive et la première molaire, lesquelles restent complètement recouvertes du côté opposé (fig. 2).

A ces symptômes essentiels s'en ajoutent d'autres moins importants :

les actes de souffler, de siffler sont mal exécutés; la succion est parfois impossible; la mastication est gênée par l'accumulation des aliments entre la joue inerte et les arcades dentaires; la prononciation, surtout celle des labiales, est indistincte.

Dans certains cas, les muscles de la face, qui ne se contractent plus sous l'influence directe de la volonté, peuvent être mis en activité par voie d'association synergique. Dans cet ordre d'idées, Charles Bell avait déjà signalé, en 1823, un phénomène qui porte son nom et sur la signification duquel Bordier et Fränkel ont récemment rappelé l'attention. Il consiste en ce fait que, lorsqu'un malade atteint de paralysie faciale périphérique fait effort pour abaisser sa paupière supérieure paralysée, celle-ci reste à peu près immobile, mais involontairement son globe oculaire se porte en haut et légèrement en dehors. Pour Bordier et Fränkel, ce serait là un signe d'une valeur pronostique sérieuse : son existence indiquerait une lésion grave de la septième paire, et son amendement progressif présagerait la marche vers la guérison.



Fig. 2. — Paralysie faciale périphérique du côté droit pendant l'effort pour tenir la bouche ouverte. — La bouche est oblique ovalaire, le pôle le plus large de l'ovale dirigé du côté sain. La lèvre inférieure de ce côté, plus abaissée et plus renversée en dehors, découvre en partie les dents de la mâchoire inférieure.

L'*élément douleur* fait généralement défaut dans la paralysie faciale : on a décrit cependant une variété *douloureuse* de cette affection (Testaz). Il y aurait alors participation des filets du trijumeau à la névrite qui a frappé le facial. Les *troubles vaso-moteurs* (rougeur de la peau, hyperthermie locale) sont également exceptionnels. Franckl-Hochwart (1) les a cependant signalés, et M. Biehl a rapporté un cas de paralysie du nerf facial, due à une piqûre de la région auriculaire gauche, qui s'accompagna, entre autres phénomènes, de douleurs, rougeurs cutanées, sueurs locales, survenant pendant la mastication. Cette observation pourrait faire supposer l'existence de fibres sensitives et vaso-motrices dans le facial.

(1) Franckl-Hochwart, *Soc. imp.-roy. de Vienne*, 19 janvier 1900.

A l'aide de la pilocarpine en injections locales, Straus a constaté que la *sudation* subissait, dans les cas graves, quelques perturbations. Ainsi provoquée expérimentalement, elle se manifeste, en effet, plus tardivement sur le côté malade que sur la moitié saine de la face.

Voyons maintenant ce qui se passe au *niveau des branches extra-faciales* de la septième paire frappée de paralysie.

Au niveau du *voile du palais*, il est classique de décrire un affaissement plus ou moins marqué de la moitié de cet organe. Or Lermoyez doute que ce phénomène s'observe dans la paralysie faciale. Pour lui, tous les muscles du voile du palais, sauf le péristaphylin externe, seraient innervés par le tronc d'union du vague et de la branche interne du spinal : cet auteur appuie son dire sur un cas de paralysie du voile avec paralysie récurrentielle et linguale, le tout causé par une altération du vago-spinal, avec intégrité du facial.

La *perception auditive* présente d'importantes modifications : du fait de la paralysie du muscle interne du marteau et peut-être du muscle de l'étrier (Erb) résulte une intensité anormale des sons perçus, ou, plus exactement, un *enregistrement douloureux de ces sons* : la membrane du tympan vibre de façon pénible pour le malade.

Quant aux phénomènes observés au *niveau de la langue*, ils consistent en des troubles de *gustation*, auxquels s'ajoute, parfois, de la *sécheresse buccale* : ce qu'il faut surtout retenir, c'est que, dans la moitié de la langue qui correspond au côté paralysé et dans les deux tiers antérieurs de ce segment, on peut relever la diminution ou l'abolition des sensations gustatives. Parfois, il y a simplement retard dans la perception du goût; plus rarement ce sens est perverti.

La genèse de ces symptômes a réveillé les discussions nombreuses qui se rattachent à la physiologie de la corde du tympan. Ce que l'expérience enseigne de façon vraiment probante, c'est que ces troubles s'observent presque exclusivement dans les cas où la lésion du facial siège entre le ganglion géniculé et l'origine de la corde.

Résumant les principales hypothèses citées par Grasset sur les fibres gustatives de la corde du tympan, nous signalerons d'abord les idées de Stick : pour cet auteur, les impressions parties du lingual remontent jusqu'au facial par la corde, puis descendent vers la périphérie de ce nerf pour continuer leur chemin dans le trijumeau, grâce aux anastomoses de la septième paire. Pour Schiff, au contraire, les impressions parties du lingual suivent dans le tronc du facial une direction centripète, et se rendent ensuite au ganglion sphéno-palatin, par l'intermédiaire du grand pétreux superficiel. Lussana enfin, d'accord avec Schiff pour ce qui concerne la direction centripète, dans le facial, des fibres gustatives, s'en sépare en ce qu'il leur fait gagner le bulbe par le tronc de l'intermédiaire de Wrisberg.

L'examen clinique d'un malade atteint de paralysie faciale ne saurait être complet sans le contrôle des résultats fournis par

l'*application des courants électriques*. Ce point est de grande importance, car il affirme le diagnostic et fixe le pronostic.

Pour éviter des causes d'erreur, il est bon de ne pas le pratiquer trop peu de temps après l'apparition de la paralysie. Il faut en outre compter avec ce principe que, dans la paralysie faciale, la réaction de dégénérescence se signale précocement par une augmentation de l'excitabilité galvanique des muscles, bien plus accentuée que dans les réactions de dégénérescence constatées dans les paralysies d'autres nerfs que le facial.

Les résultats fournis par l'examen électrique peuvent amener la distinction de *trois formes de paralysie* (Erb).

Dans certains cas, tout est normal, les réactions sont celles de nerf et de muscles sains : dans ces cas la *paralysie faciale* est légère et doit guérir en deux ou trois semaines.

Chez d'autres malades, les muscles réagissent normalement et complètement à l'excitation électrique; mais celle-ci ne provoque plus de réaction complète au niveau du nerf. Il s'agit alors d'une *forme moyenne*, qui mettra environ de six semaines à deux mois à guérir.

Enfin il est des *formes graves*. Ce sont celles où la réaction de dégénérescence s'affirme de façon complète. La paralysie se prolonge alors indéfiniment et peut n'aboutir qu'à une très imparfaite guérison. C'est dans ces cas qu'il y a lieu de redouter les *troubles trophiques*, *vaso-moteurs et sécrétoires*. La *contracture* peut aussi se manifester : elle apparaît du deuxième au quatrième mois, en général. On voit le visage changer d'aspect; il paraît d'abord se régulariser; mais bientôt l'asymétrie se dessine dans le sens opposé. La contracture partielle d'abord (petit et grand zygomatiques, risorius, élévateur de l'aile du nez, orbiculaire) ne tarde pas à se généraliser.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISONS. — La marche de la paralysie faciale périphérique dépend de la nature des causes qui l'ont provoquée. Dans la paralysie *a frigore*, elle est généralement assez rapide. La maladie se constitue rapidement, en quelques heures; elle reste stationnaire pendant quelques semaines et guérit complètement en quelques mois. Mais, dans les formes graves, la guérison se fait attendre beaucoup plus longtemps; elle peut même ne jamais survenir. On voit alors les muscles du visage s'émacier peu à peu et une hémiatrophie faciale se surajouter à la paralysie primitive.

Bernhard a décrit une variété de *paralysie faciale à récidives*. Le retour de la paralysie s'effectue dans un laps de temps qui varie de quelques semaines à plusieurs années après la première atteinte. Cette variété s'observe surtout dans les lésions chroniques de l'oreille moyenne, du rocher et de la fosse temporale. Elle se rencontre aussi

chez les syphilitiques, les diabétiques, les névropathes héréditaires ou non. On l'observe dans 7 p. 100 des cas.

La paralysie faciale est généralement unilatérale. Elle peut aussi, exceptionnellement, être bilatérale, et résulte alors, dans la plupart des cas, de lésions osseuses symétriques des oreilles. Cliniquement, la diplégie faciale n'a pas de symptômes autres que ceux de la paralysie unilatérale, mais par cela même qu'elle est bilatérale et que l'atonie musculaire existe également aux deux côtés de la face, l'asymétrie de la figure fait défaut. Le visage est immobile, sans expression, comme s'il était recouvert d'un masque.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — On ne compte pas les observations dans lesquelles, à l'autopsie de sujets porteurs de paralysies faciales, le nerf facial a été trouvé déchiré par des traumatismes, comprimé par des tumeurs, infiltré de pus. Mais on est encore très incomplètement renseigné sur le siège et la nature des altérations du nerf dans les cas de paralysies périphériques survenues à la suite de maladies infectieuses, d'intoxications ou de coups de froid. Dans un cas de paralysie *a frigore*, Minkowski (1) a constaté la dégénérescence des fibres du facial avec intégrité parfaite des enveloppes du nerf et des tissus avoisinants. Plus récemment, Dejerine et Théohari (2) ont eu l'occasion de pratiquer l'autopsie d'un cas de névrite probablement infectieuse du nerf facial. Ils ne trouvèrent ni compression périphérique du nerf, ni gonflement de sa gaine. Les fibres périphériques étaient profondément dégénérées; mais il existait aussi quelques lésions dégénératrices des cellules nucléaires, décelables par la méthode de Nissl.

DIAGNOSTIC. — Rien n'est plus aisé que de reconnaître une paralysie faciale. Il suffit de regarder et de savoir que les seules affections qui pourraient simuler l'asymétrie paralytique du visage sont l'hémispasme glosso-labié et l'hémiatrophie faciale dont les symptômes sont assez caractéristiques pour que le diagnostic différentiel ne présente pas de difficultés sérieuses.

Mais quand on a reconnu une paralysie faciale, on n'a fait que commencer le diagnostic. Il reste, en effet, à rechercher si cette paralysie est d'origine cérébrale, nucléaire ou périphérique. On y arrivera assez aisément en tenant compte des caractères suivants :

Dans la *paralysie faciale d'origine cérébrale*, les muscles de la partie inférieure de la face sont seuls paralysés, tandis que ceux de la partie supérieure ne le sont pas ou le sont à peine; la motilité des paupières, en particulier, n'est pas atteinte. De plus, l'excitabilité

(1) MINKOWSKI, *Arch. für Psychiatrie*, 1891, p. 586.
(2) DEJERINE et THÉOHARI, *Soc. de biol.*, 4 déc. 1897.

électrique reste normale; si, dans les cas anciens, elle est un peu diminuée, du moins ne constate-t-on jamais de réaction de dégénérescence. Enfin le début par un ictus apoplectique, la coexistence de symptômes paralytiques dans les membres du même côté, lèveront, dans les cas douteux, les dernières incertitudes.

La *paralysie faciale d'origine nucléaire* serait beaucoup plus difficile à distinguer, si habituellement elle n'était associée à des troubles de la motilité des membres du côté opposé du corps, association qui forme un syndrome clinique d'une valeur sémiologique très précise : l'hémiplégie alterne.

La *paralysie faciale d'origine périphérique* est caractérisée par les signes positifs énumérés plus haut, par l'absence de troubles de la motilité des membres et de symptômes du côté de l'intelligence.

Peut-on préciser davantage le diagnostic? Erb le croit et indique, pour y arriver, les règles suivantes que nous rapportons d'après Grasset :

1° La lésion porte sur le tronc du nerf facial en dehors du canal de Fallope : il y a paralysie des muscles de la face et rien autre ;

2° La lésion siège dans le canal de Fallope, au-dessous du point d'émergence de la corde du tympan : la paralysie porte sur les muscles de la face et sur les muscles de l'oreille ;

3° La lésion est plus haut, entre l'émergence de la corde du tympan et celle du nerf du muscle de l'étrier : mêmes signes que ci-dessus, auxquels s'ajoutent la paralysie du goût et la diminution de la sécrétion salivaire ;

4° La lésion intéresse le nerf entre l'émergence du muscle de l'étrier et le ganglion de l'étrier : mêmes signes, plus la finesse exagérée de l'ouïe ou plutôt l'hyperalgésie auditive ;

5° L'altération est au ganglion géniculé : mêmes signes, plus la paralysie du voile du palais et de la luette ;

6° La lésion siège au-dessus du ganglion géniculé : mêmes signes, moins les troubles du goût.

TRAITEMENT. — L'électrisation sagement graduée est le moyen le plus efficace pour diminuer la durée des paralysies faciales. Mais son emploi ne fera pas négliger les indications causales. Toute névrite d'origine fracastorienne devra être combattue par le traitement spécifique; le salicylate de soude seul ou associé au benzoate de soude, le salophène, etc., devront être conseillés dans les névrites d'origine rhumatismale.

Diverses interventions chirurgicales sont quelquefois indiquées. Dans les cas de paralysies faciales causées par des otorrhées anciennes, des mastoïdites suppurées, il pourra être utile de trépaner la mastoïde pour libérer le nerf des causes d'irritation qui ont entraîné

sa dégénérescence. De même l'ablation des tumeurs de la région parotidienne fera parfois cesser la compression périphérique d'où dérive la paralysie.

NÉVRALGIE DU TRIJUMEAU.

DÉFINITION. — Sous le nom de *névralgie du trijumeau*, de *névralgie faciale* ou *trifaciale*, de *prosopalgie* (Reverdil), de *maladie de Fothergill*, on désigne la névralgie de la cinquième paire des nerfs craniens; le *tic douloureux de la face* n'en est qu'une variété, caractérisée par l'adjonction au phénomène douleur de convulsions cloniques ou toniques dans les muscles de la face.

HISTORIQUE. — Si la névralgie faciale est depuis longtemps connue, sa pathogénie et la connaissance de ses causes sont au contraire de date récente; c'est grâce surtout à la chirurgie nerveuse, que nous devons de connaître les altérations des nerfs et du ganglion de Gasser. Confondue par Hippocrate avec toutes les céphalées, elle est décrite pour la première fois par Arétée, qui la sépare des autres douleurs de tête. Au XVIIIe siècle, André donne une description incomplète, envisageant surtout la forme grave : le tic douloureux. J. Fothergill (1792) sépare « l'affection douloureuse de la face » de l'odontalgie. Chaussier décrit trois formes de névralgie : frontale, sous-orbitaire, maxillaire, et admet l'existence de la névralgie du nerf facial. Dans leurs travaux et mémoires, Reverdil, Barbarin, J. Frank Halliday, Chaponnière, Bellingeri, Rennes en étudient les causes et la pathogénie. Bérard aîné affirme que les nerfs de la cinquième paire peuvent seuls dans la face être atteints de névralgie. Dans son *Traité des névralgies* (1841), Valleix décrit de main de maître la névralgie du trijumeau.

De nombreux travaux, des recherches anatomo-pathologiques s'accumulent; grâce à ces progrès, la chirurgie devient de plus en plus hardie. D'abord timide, elle porte son action sur les nerfs périphériques de la face. C'est ainsi qu'on voit apparaître successivement : au XVIIIe siècle, la névrotomie (Maréchal); au XIXe siècle, la névrectomie plus ou moins étendue (Albernety, Velpeau, Bérard, etc.), l'élongation (Vogt, 1875). A partir de 1881, se succèdent les opérations en lieu élevé, à la base du crâne. Au dix-huitième congrès de chirurgie allemande, Thiersch fait connaître son procédé d'arrachement des nerfs. En 1884, Ewing Mears propose l'extirpation du ganglion de Gasser; William Rose publie en 1890 la première observation d'extirpation. Dans ces dernières années, les chirurgiens sectionnent le tronc du trijumeau, l'arrachent de la protubérance.

ÉTIOLOGIE. — **Causes prédisposantes.** — De toutes les névralgies, celle de la face est une des plus communes. Elle apparaît surtout

à l'âge adulte, persiste quand elle est rebelle et grave jusque dans la vieillesse. Très rare chez l'enfant, elle peut débuter à un âge avancé. Le sexe féminin est un peu plus souvent atteint que le masculin. Sur 267 cas de névralgie faciale, Valleix en a rencontré 143 chez la femme; chez elle, l'accès douloureux semble, de préférence, éclore aux divers stades de la vie génitale : menstruation, grossesse, allaitement, ménopause.

Les névropathes, les hystériques, les neurasthéniques sont souvent atteints de névralgie faciale. L'hérédité joue un rôle assurément important; fréquents sont les cas où l'affection sévit sur plusieurs générations dans une même famille.

Causes déterminantes. — En tête des causes qui déterminent l'apparition de la névralgie du trijumeau, il faut placer les diathèses nerveuse et arthritique que les auteurs réunissent, par suite de leur lien de parenté, sous le nom de *neuro-arthritisme* : celui-ci, par l'état de faiblesse organique et d'hyperexcitabilité nerveuse qu'il entretient, est un des principaux facteurs étiologiques. On comprend, pour les mêmes raisons, pourquoi les anémiques, les chlorotiques, les ralentis de la nutrition (herpétiques, diabétiques, goutteux) sont si sujets aux névralgies faciales. Le rhumatisme, le paludisme, la syphilis, l'influenza, la fièvre typhoïde, les fièvres éruptives ; les intoxications par le plomb, le mercure (ouvriers des mines d'Idria), les iodures, la nicotine sont des agents étiologiques importants.

A côté de ces causes générales qui agissent sur les éléments nerveux par l'intermédiaire des milieux organiques viciés, se placent les causes immédiates; celles-ci agissent directement sur le nerf ou l'irritent sur un point de son trajet. Comme les nerfs spinaux, le trijumeau est un nerf mixte: il possède une petite racine, motrice: une grosse racine, sensitive, qui toutes deux naissent de la face antérieure de la protubérance. La première tire son origine de deux noyaux intra-protubérantiels (le noyau principal ou masticateur et le noyau accessoire) et va rejoindre le nerf maxillaire inférieur. La deuxième se divise dans le mésencéphale en trois racines : supérieure, moyenne, inférieure, qui aboutissent à trois noyaux : le noyau sensitif supérieur ou colonne vésiculeuse, le noyau sensitif moyen, le noyau sensitif inférieur ou noyau gélatineux. Ces fibres proviennent des cellules du ganglion de Gasser dont elles constituent le prolongement central ; les prolongements périphériques contribuent à former les trois branches du trijumeau qui sont : le nerf ophtalmique, le nerf maxillaire supérieur, le nerf maxillaire inférieur. D'abord intracraniens, ces nerfs sortent du crâne par des orifices spéciaux (fente sphénoïdale, trou grand rond, trou ovale), s'engagent dans les parties molles, traversent des canaux creusés dans l'intérieur des os de la face (échancrure sus-orbi-

taire, canaux sous-orbitaire, dentaire, alvéolaire, malaire, palatin) et s'épanouissent en riches plexus au niveau des téguments. Le territoire cutané auquel ils distribuent la sensibilité comprend les téguments de la face et de la partie antérieure du crâne. Ces filets innervent, en outre, les parties molles intra-orbitaires, les muqueuses oculaire, nasale, buccale, une portion importante de la muqueuse linguale et enfin la plus grande partie des méninges cérébrales.

En ces différents points, toute altération nerveuse, primitive ou consécutive à une lésion de voisinage, pourra se traduire par des douleurs névralgiques. En raison de l'innervation étendue du trijumeau, on comprend combien seront diverses et multiples ces causes.

Nous signalerons d'abord celles qui agissent sur les extrémités nerveuses. Les affections dentaires, la carie, l'éruption difficile de la dent de sagesse, les odontomes, les névrites et les névromes consécutifs à l'ablation de dents, les affections des mâchoires (ostéo-périostite, ostéo-myélite, ostéome, épithéliome, nécrose phosphorée, kystes, etc.) sont l'origine de névralgies qui peuvent rester localisées au maxillaire supérieur ou inférieur, ou s'irradier dans toute la face. Gross (de Philadelphie) (1), Duplay (2), Hélie ont étudié la névralgie maxillaire consécutive à l'avulsion des dents ou à leur chute chez le vieillard (*névralgie des édentés*) : elle serait due à la présence de petits névromes douloureux au niveau des branches alvéolaires ou à la compression des filets nerveux qui traversent les alvéoles, par dépôt de matière osseuse dans les canalicules.

Les affections du nez et des sinus (coryza aigu, catarrhe chronique, syphilis nasale, sinusites frontale, maxillaire) agissent de diverses manières. Dans certains cas, le gonflement inflammatoire de la muqueuse gagne le nerf qui s'étrangle dans son canal osseux; dans d'autres, le liquide inflammatoire contenu dans le sinus comprime les extrémités nerveuses : d'où la disparition de la douleur quand le sinus se vide. Le plus souvent il se produit de la congestion des filets nerveux. Si la névrite passe à l'état chronique, elle peut devenir le point de départ et la cause de névralgie rebelle Celle-ci apparaît dans la sphère du maxillaire supérieur (sinusite maxillaire) ou dans la sphère de l'ophtalmique, le sus-orbitaire étant la branche le plus souvent atteinte (douleurs frontales du coryza aigu).

Les affections de l'œil et de l'appareil lacrymal sont souvent la cause de névralgies qui, ordinairement localisées à la branche ophtalmique, peuvent s'irradier dans les autres branches : tels sont les irritations de l'œil, l'ulcère superficiel de la cornée, l'herpès conjonctival, l'iritis, l'irido-choroïdite, le glaucome aigu, la fatigue oculaire, les vices de l'accommodation, la lumière trop intense, les affections des voies

(1) Gross (de Philadelphie), *Amer. Journal*, juillet 1870.
(2) Duplay, *Arch. gén. de méd.*, 1889, p. 601, t. XIV.

lacrymales (Bettremieux, de Roubaix). Les douleurs violentes du glaucome et de l'iridocyclite sont causées par l'irritation des filets ciliaires.

Les affections de l'oreille : corps étrangers, otite moyenne, mastoïdite (Spira, de Cracovie), déterminent assez rarement la névralgie faciale. La branche ophtalmique serait, dans ce cas, le plus souvent affectée (Moos).

Une cause importante et fréquente, agissant sur les branches périphériques et les extrémités nerveuses, réside dans l'action du froid et surtout du froid humide. C'est un fait d'observation ancienne que les névralgies éclatent ou réapparaissent à l'automne et au printemps. Dans l'Allemagne du nord, en Angleterre, les névralgies sont plus fréquentes que dans les pays moins froids et moins humides. Quelle est la pathogénie de la névralgie *a frigore* : résulte-t-elle d'une névrite périphérique passagère, de troubles vaso-moteurs, ou d'un gonflement congestif des nerfs qui s'étranglent dans les canaux osseux de la face? la question est encore à l'étude.

Sur son trajet dans les parties molles, dans les os de la face, au niveau de la base du crâne, le nerf peut être atteint, altéré, comprimé de différentes manières. A la suite d'un traumatisme, d'un corps étranger ou de lésions cicatricielles qui enserrent et irritent le nerf, au cours de l'évolution d'une tumeur développée aux dépens du squelette (orbite, maxillaires) ou des parties molles (angiome, épithéliome, sarcome, ayant leur point de départ dans la région parotidienne, dans le naso-pharynx, etc.), on peut voir survenir une névralgie faciale. Les tumeurs des os, leur inflammation (ostéo-périostite) déterminent la compression des troncs nerveux qui les traversent. Au niveau de la base du crâne, les fractures suivies ou non d'hématome, les anévrysmes de la carotide interne, les tumeurs, le plus souvent des exostoses, l'ostéo-périostite des trous de la base que traversent les branches du trijumeau, les caries du rocher peuvent s'accompagner de douleurs névralgiques de la face : Krause, Chouppe rapportent le cas d'exostoses de la base, en forme d'épine, ayant embroché le ganglion de Gasser et l'une de ses branches. Celui-ci est souvent atteint dans la carie du rocher.

Les exsudats méningés, la méningite gommeuse (tuberculose, syphilis), la pachyméningite localisée aux orifices de la base, les tumeurs du cerveau peuvent également provoquer la névralgie de la cinquième paire.

Les lésions de la protubérance s'accompagnent parfois au début de douleurs névralgiques ; cette phase précède le plus souvent la phase anesthésique. Dans ce cas, on note la coïncidence de symptômes dus à l'altération des nerfs qui ont une origine voisine dans le bulbe ou la protubérance. Au nombre des symptômes céphaliques qui apparaissent dans le tabes, la névralgie faciale, à type fulgurant ou non,

se rencontre assez souvent (Pierret). On l'observe aussi dans la période initiale de la paralysie générale progressive; la névralgie s'accompagne alors de troubles sécrétoires et de plaques d'anesthésie.

Les altérations propres des branches du trijumeau (névrite, tumeurs des nerfs), les lésions du ganglion de Gasser (gassérite, tumeur) et du tronc du trijumeau, causes si fréquentes des névralgies rebelles, seront étudiées au chapitre d'*Anatomie pathologique.*

Des lésions éloignées siégeant dans un viscère (intestin : constipation, vers intestinaux; utérus) ou dans la sphère d'un nerf des membres (sciatique, cubital) peuvent déterminer à un moment donné de la névralgie faciale (Anstie); ce sont les névralgies réflexes du trijumeau.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Lorsque Valleix voulut décrire les lésions de la névralgie du trijumeau, il ne trouva, disséminés dans les ouvrages et les mémoires de ses prédécesseurs, qu'un petit nombre de documents vagues et imprécis. On est plus avancé aujourd'hui; les opérations chirurgicales pratiquées dans les cas de prosopalgie rebelle ont fourni de nombreuses occasions d'examiner, avec tout le soin désirable, des fragments de trijumeaux affectés de névralgie. Ces fragments n'ont pas toujours paru altérés; il est des cas où ils étaient sains, tout à fait sains. Mais ces faits sont exceptionnels. Presque toujours des altérations très nettes, tantôt visibles à l'œil nu, tantôt appréciables seulement au microscope, ont pu y être constatées.

L'examen macroscopique fournit généralement peu de renseignements. Le nerf dont le territoire est affecté de névralgie apparaît tantôt diminué de volume, atrophié, tantôt hypertrophié. Sa consistance est généralement plus ferme qu'à l'état normal. Il présente parfois une coloration grisâtre; d'autres fois, il est hyperémié, congestionné. On observe souvent des dilatations variqueuses et anévrysmales dans son intérieur. L'existence de tumeurs primitives (fibrome, myxome, sarcome, carcinome) pourra quelquefois être constatée sur le trajet du tronc nerveux. Dans d'autres cas, c'est une tumeur voisine, le plus souvent maligne (carcinome, sarcome, ostéome, etc.) qui envahit le nerf : celui-ci est comprimé, aplati, ses fibres sont étalées à la surface du néoplasme et plus ou moins altérées. Le ganglion de Gasser peut être sclérosé, atrophié ; quelquefois, il est augmenté de volume. Weahl y a rencontré des concrétions calcaires de forme variée. Certains auteurs ont vu des tumeurs de l'encéphale ou du mésencéphale, des gommes, des exostoses comprimant le ganglion de Gasser ou même le perforant.

L'examen histologique permet de constater des altérations du tissu conjonctif (endonèvre, périnèvre, épinèvre) et de la fibre ner-

veuse. Les vaisseaux qui assurent la nutrition du nerf ainsi que les *nervi nervorum* présentent, dans certains cas, des altérations manifestes. Le plus souvent, les lésions portent simultanément sur tous les éléments constitutifs du faisceau nerveux.

Des quelques examens microscopiques rigoureux qui ont été pratiqués par Dana, Putnam, Horsley, Schweinitz, W. Rose, Keen, etc., il résulte qu'on peut rencontrer, soit de la névrite parenchymateuse, soit de la névrite interstitielle. Dans le premier cas, on remarque la prolifération des noyaux de la gaine de Schwann, la segmentation de la myéline, des altérations plus ou moins avancées du cylindraxe : gonflement, ratatinement, atrophie, destruction complète. Ces lésions, inégalement distribuées dans le faisceau nerveux, se trouvent à des degrés divers d'évolution sur les différentes fibres qui le constituent. Dans le second cas, un processus de sclérose qui atteint le tissu conjonctif du névrilemme, du périnèvre et de l'endonèvre, étouffe les fibres nerveuses, les sépare : on constate une dégénérescence de l'élément noble caractérisée par la segmentation de la myéline et la destruction du cylindraxe, l'exubérance du tissu conjonctif qui forme des bandes épaisses séparant les fibres nerveuses. La sclérose n'est pas uniformément répartie; on rencontre des fibres nerveuses intactes à côté d'autres plus ou moins altérées. Putnam a constaté, au milieu du névrilemme épaissi, de petits filets nerveux très modifiés dans leur structure qu'il considère comme les *nervi nervorum*. Les lésions des *vasa nervorum* sont assez fréquentes : Dana, Putnam ont vu la tunique interne très épaissie, le calibre du vaisseau très diminué ; l'endartérite oblitérante peut siéger sur des vaisseaux assez gros. Dana (1891) pense que la sclérose périvasculaire constatée si souvent dans les nerfs atteints de névralgie explique la fréquence particulière de la prosopalgie chez les gens âgés : la névrite chronique serait, dans ce cas, d'origine vasculaire. Keen a constaté de petites hémorragies intrafasciculaires, Barton de petits anévrysmes intranerveux. A côté de ces lésions vasculaires persistantes, appréciables au microscope, il est vraisemblable d'admettre que la névralgie puisse être déterminée par des alternatives d'hyperémie, de stase ou d'anémie dans le nerf, variations circulatoires relevant de troubles d'innervation. Celles-ci entraînent un mauvais état de nutrition, une souffrance organique qui s'extériorise sous forme de douleurs névralgiques.

Le ganglion de Gasser est essentiellement constitué par des cellules volumineuses à prolongement unique bifurqué en T, analogues à celles des ganglions spinaux ; elles sont entourées d'une gaine de cellules endothéliales que doublent extérieurement et intérieurement des fibrilles amyéliniques agencées en plexus (plexus extracapsulaire, intracapsulaire) et provenant, d'après Kankoff, de cellules moins volumineuses situées dans le ganglion, à côté des

grosses cellules. Dans la plupart des examens qui ont été pratiqués sur des ganglions malades [Podrasky, Laveran, Romberg, Horsley, Rose, Antonino d'Antona, Wedl, Alf. Sænger, Fedor Krause (1), Schweinitz, Keen, Kyle], on a remarqué de la sclérose ganglionnaire et des altérations cellulaires. Il y a hypertrophie et hyperplasie du tissu conjonctif interstitiel; celui-ci enserre dans ses mailles les éléments nerveux et son développement est tel qu'il forme la plus grande partie de la masse ganglionnaire. D'après Krause, les lésions de sclérose ne sont pas si importantes et si fréquentes qu'on le croit; les lésions parenchymateuses dominent toujours.

Les cellules ganglionnaires sont atrophiées, irrégulières, ratatinées, diminuées de nombre, altérées comme coloration. On trouve une augmentation du pigment normal dans le protoplasma; les granulations sont fines, rondes, assemblées en amas, donnent une teinte sombre au corps de la cellule. Celle-ci présente parfois de petites taches claires arrondies, lui donnant un aspect spumeux, chagriné (Krause); d'autres fois, ce sont des vacuoles. Dans certains cas, il y a dégénérescence amyloïde. Le noyau perd sa forme arrondie ou ovoïde, il devient dentelé, anguleux; quelquefois il s'entoure d'un halo que Krause attribue à un processus de rétraction et le protoplasma se trouve rejeté à la périphérie. Tantôt le noyau se colore fortement, présente des contours nets, tantôt il disparaît : en ce cas, on n'aperçoit que le nucléole qui peut disparaître et être remplacé par une tache claire. Les cellules de la capsule sont plus nombreuses, plus volumineuses, remplissent la plus grande partie de l'espace capsulaire, le reste étant occupé par la masse protoplasmique plus ou moins atrophiée. Peu d'altérations vasculaires. Dans quelques fibres nerveuses intraganglionnaires, la myéline est en état de désagrégation. Wedl a rencontré des concrétions calcaires dans le ganglion. Des altérations ont été observées sur le tronc du trijumeau (2). Gombault (3) a constaté l'existence d'un myxome situé au voisinage immédiat du ganglion de Gasser, au point d'émergence des nerfs

(1) Dans son ouvrage, le professeur Fedor Krause adopte la technique histologique suivante : il enlève ordinairement le ganglion avec la deuxième et la troisième branche du trijumeau. Il étale et tend le tout sur une plaque de liège pour éviter le ratatinement onduleux des fibres nerveuses; il durcit dans l'acide osmique à 1 p. 100, lave bien et inclut dans la celluloïdine, puis fait des coupes dans toute la pièce suivant les différents sens. Coloration des noyaux au carmin lithiné. Il met les histologistes en garde contre les erreurs d'interprétation, l'acide osmique pénétrant quelquefois difficilement dans l'intérieur du ganglion.

(2) Nous empruntons la plus grande partie de ces constatations histologiques à Alfred Sænger et à Fedor Krause. — Alf. Sænger, Zur pathologischen Anatomie der Trigeminusneuralgie (*Neurol. Centralbl.*, 1895, nº 19, p. 850). — Cet auteur rapporte cinq observations de malades atteints de névralgie faciale chez lesquels il a enlevé le ganglion de Gasser. — Fedor Krause, Die Nevralgie des Trigeminus, Leipzig, 1896. — Les examens microscopiques portent sur sept ganglions.

(3) Gombault, *Soc. de chir.*, 15 juillet 1896.

qui en partent. Camara Pestana (1) a trouvé dans les celulles du ganglion de Gasser des altérations de la chromatine : celle-ci était transformée en petites granulations. Les neurones dégénérés présentaient encore des taches jaunâtres plus ou moins confluentes; il a noté de la dégénérescence jaune globulaire de Colucci, de l'achromatolyse plus ou moins complète, une infiltration des cellules par du pigment noir.

Lorsqu'on fait des coupes de tout le ganglion, on remarque des portions altérées, en rapport avec les fibres du territoire névralgique, à côté de zones complètement saines. En somme, ces lésions du ganglion de Gasser, cette *gassérite* peut tenir à deux ordres de causes. Tantôt la cellule est altérée primitivement; tantôt le tissu conjonctif s'hyperplasie, se sclérose : cette néoformation retentit sur la cellule qui s'irrite et s'altère secondairement (2).

L'examen du nerf facial dans le tic douloureux a été rarement pratiqué. Rousset, disséquant ce nerf avec Dupuytren chez un homme ayant beaucoup souffert d'une névralgie de la face, remarqua une augmentation notable de volume qu'il attribuait « à une longue irritation excitée en lui par le tic douloureux ».

Thomas a constaté dans les névralgies faciales rebelles de la dilatation des artérioles de la face sous l'influence des troubles vaso-mo-

(1) Camara Pestana, *Revue de chir.*, mai 1899.

(2) On peut se demander, avec Krause, si les lésions des cellules ganglionnaires ne relèvent pas, du moins en partie, d'altération ascendante des fibres nerveuses, consécutive aux traumatismes opératoires (névrotomie, névrectomie) : les malades chez qui on enlève le ganglion de Gasser ont déjà subi des opérations multiples sur les nerfs périphériques ; les irritations sur les filets nerveux ont leur contre-coup dans les cellules dont ils dépendent : la névrite ascendante s'accompagne d'altérations, d'atrophie de la cellule. Ce processus de dégénérescence ascendante a servi à Dandois (*Bull. Acad. de méd. de Bruxelles*, nov. 1898) pour expliquer l'action des interventions sur les nerfs dans la névralgie. Vu le siège presque constant des lésions dans le ganglion, il admet *a priori* que le seul traitement rationnel serait l'extirpation. Mais, tenant compte des récidives quelquefois observées et surtout de la gravité de l'opération, il pense que les interventions nerveuses, sections ou résections, peuvent produire des effets utiles par provocation d'une réaction à distance dans le ganglion. Si la réaction est passagère, celui-ci récupère son intégrité, ainsi que le bout central; la récidive apparaît, et il sera possible, au moyen d'une nouvelle intervention, d'obtenir les mêmes effets utiles. Le trauma opératoire, de quelque nature et de quelque étendue qu'il soit, qu'il siège sur les extrémités ou sur le tronc, sur le nerf douloureux ou sur une autre branche du trijumeau, aboutit toujours en fin de compte à un ébranlement ganglionnaire, et y détermine des phénomènes de réaction et de dégénérescence.

Ces considérations nous expliquent pourquoi la névralgie faciale, dans le cas de lésion périphérique et récente, pourra guérir complètement par une intervention (névrotomie, névrectomie) convenablement pratiquée au point de vue du siège et de l'étendue; pourquoi, aussi, dans des cas anciens, il ne se produira qu'une amélioration passagère. La névralgie récidive, car la lésion périphérique a produit à la longue de la névrite ascendante, a réagi sur la cellule ganglionnaire : jadis cantonnée à la fibre nerveuse, l'altération a gagné le ganglion de Gasser; les douleurs ne cesseront que lorsque l'action thérapeutique aura porté directement sur lui.

teurs périphériques : il y avait de la sclérose vasculaire caractérisée par l'épaississement de la tunique interne.

Les troubles trophiques du côté de la peau (zona, glossy-skin, hyperostoses, etc.) seront étudiés à la *Symptomatologie*.

SYMPTOMATOLOGIE. — La névralgie du trijumeau est presque toujours unilatérale. Elle occupe indifféremment le côté droit ou gauche (statistique de Valleix : 23 à droite, 21 à gauche). Elle atteint rarement toute la sphère du trijumeau ; le plus souvent, elle se localise au territoire d'une de ses branches, et, par ordre de fréquence, atteint le maxillaire supérieur, la branche ophtalmique, le maxillaire inférieur.

La névralgie se traduit par des douleurs continues, sur lesquelles viennent se greffer des douleurs paroxystiques revenant sous forme d'accès. Précédée d'une sensation de tension, de tiraillement, de fourmillement, de douleurs dentaires vagues, la névralgie éclate brusquement, quelquefois même sans prodrome. Un courant d'air, l'eau froide, le frôlement de la peau, le contact du rasoir, un simple phénomène physiologique comme le bâillement, l'éternuement, le rire, la mastication, la déglutition, la toux, les secousses de la marche, une émotion, une peur, un bruit intense suffisent pour provoquer, « déclancher » la crise douloureuse. La douleur devient alors intense ; elle sillonne la face en tout sens, parcourt le trajet nerveux en allant le plus souvent du centre à la périphérie ; se déplace ou reste stationnaire ; par sa violence, elle arrache les cris du patient qui la compare à des élancements, des picotements, des coups de canif, des jets de feu, des tiraillements douloureux. Pour soulager sa souffrance, il comprime, il frictionne énergiquement le territoire névralgique, serre les mâchoires, ou prend sa tête à pleines mains ; sa face se contracte, grimace, et l'anxiété de sa physionomie traduit les douleurs atroces qu'il ressent.

Ces élancements paroxystiques se répètent coup sur coup. Chaque série constitue un accès ; celui-ci varie dans son intensité et sa durée ; la douleur grandit sans cesse jusqu'au moment où elle atteint son apogée. Sa durée oscille entre quelques minutes et plusieurs heures ; toutefois les accès des anciennes névralgies durent plus longtemps. La succession des accès est irrégulière : ils peuvent être plus ou moins rapprochés, ne laissant, pour ainsi dire, aucun intervalle de repos au patient (cent accès par jour) ; d'autres fois, les accès sont franchement périodiques, même en l'absence d'une origine paludique.

La succession des accès constitue la crise névralgique : certains malades en traversent constamment ; d'autres en ont une ou deux par semaine, par mois, par an.

Les mouvements de la tête, de la face, de la langue, des yeux, la

pression des points douloureux, l'acte de parler, etc., rappellent l'accès, augmentent son intensité, sa durée. L'accès douloureux peut s'irradier : localisée à une branche nerveuse, le sous-orbitaire, par exemple, la douleur peut gagner les rameaux dentaires supérieurs, tout le territoire du maxillaire supérieur, envahir les autres branches (branche ophtalmique, nerf maxillaire inférieur). Elle passe fréquemment dans la sphère d'un nerf voisin ; parfois elle gagne la région cervicale postérieure (nerfs occipitaux), plus rarement le trijumeau du côté opposé, la région sous-claviculaire, l'épaule. Elle peut même s'étendre à des nerfs beaucoup plus éloignés (nerfs intercostaux, nerfs des membres). L'irradiation se fait soit par les centres, soit par la périphérie.

Une fois terminé, l'accès laisse après lui une sensation d'épuisement général et d'endolorissement dans la face.

La douleur continue que le malade ressent entre ses accès, en temps de crise, est contusive, très pénible par sa persistance : elle se traduit par une gêne douloureuse, des picotements, des fourmillements ; elle siège surtout dans des régions spéciales correspondant aux lieux d'emergence des troncs nerveux, aux points où un filet nerveux sort d'un muscle pour se jeter dans la peau, à l'épanouissement du nerf dans les téguments. Ces points ont été bien déterminés par Valleix pour la névralgie faciale : la pression en ces régions est douloureuse et peut quelquefois faire éclater le paroxysme. Les principaux points sont situés sur une même ligne verticale et siègent au niveau de l'échancrure sus-orbitaire, des trous sous-orbitaire et mentonnier. Ajoutons le point apophysaire ou cervical postérieur de Trousseau, qui manque rarement (tubérosité occipitale externe, deuxième et troisième apophyses épineuses) et s'expliquerait par la participation des nerfs occipitaux à la névralgie. Nous énumérerons les autres points à propos de la névralgie de chacune des branches du trijumeau.

La névralgie faciale s'accompagne de troubles nombreux et d'ordre différent : troubles moteurs, sensitifs, vasculaires, sécrétoires et trophiques. La plupart d'entre eux dépendent des altérations du trijumeau ; quelques-uns sont des phénomènes réflexes ou d'inhibition. Certains, passagers au début de l'affection, se manifestent seulement au moment de l'accès, et ne s'installent définitivement que lorsque la maladie est déjà ancienne. Dans les cas bénins, les troubles moteurs consistent en quelques secousses des muscles de la face (orbiculaires de l'œil et des lèvres) et ne surviennent qu'au moment de l'accès. Le tic douloureux constitue, au contraire, une forme grave de névralgie faciale : les secousses violentes occupent la moitié correspondante du visage. Rarement on note des contractions des muscles masticateurs ; quelquefois elles s'étendent aux muscles de la langue, du voile du palais. Exceptionnellement, les paroxysmes s'accom-

pagnent de convulsions dans les muscles du tronc, dans tout le corps (Sinclair Holden). Chez les hystériques, l'accès névralgique peut occasionner une attaque convulsive. Les troubles paralytiques ne sont pas fréquents. Notta, Erb, Gilette ont noté du ptosis, du strabisme externe; la paralysie faciale a été signalée ; quant à celle des muscles masticateurs, elle s'observe surtout dans le cas de lésions centrales, protubérantielles déjà anciennes et relève de la même cause que la névralgie.

Le revêtement cutanéo-muqueux et ses dépendances (poils, dents) est le plus souvent hyperesthésié. La sensibilité est exaltée dans tous ses modes : contact, pression, température; on note souvent des sensations paresthésiques (engourdissement, fourmillement) dans la face, la langue, les gencives; de la dysesthésie. L'anesthésie survient tardivement dans l'évolution de la névralgie et se manifeste sous le type d'anesthésie en îlots ; rarement elle embrasse tout le territoire du trijumeau; quelquefois elle n'affecte qu'un des modes de la sensibilité. Le plus souvent, on ne constate que de l'hypoesthésie de la peau et des muqueuses.

Du côté de l'œil, on remarque de l'hyperémie conjonctivale, de la saillie du globe; les paupières sont œdématiées, la pression du globe est douloureuse ; il existe de la photophobie, de l'amblyopie, de l'amaurose au moment des accès. Samuel a signalé du rétrécissement du champ visuel. Lorsque les lésions de névrite sont nettement accusées, il peut se produire de l'hypoalgésie du globe oculaire (Abadie et Rocher) (1), du glaucome.

On observe, du côté des oreilles, des bourdonnements. Dans les névralgies anciennes, Gellé a signalé une surdité grave qu'il attribue à une surproduction de liquide intralabyrinthique, causée par les poussées congestives répétées (*glaucome auriculaire* ou *surdité névralgique* de Gellé). D'autres l'attribuent à une ostéo-périostite névralgique aboutissant à l'ostéo-sclérose de la caisse.

Les troubles du goût sont peu accentués : certaines substances sapides (acide citrique) ou froides font éclater les paroxysmes d'une façon inévitable. Dans les névralgies de la première et de la deuxième branche, la sécrétion des larmes est souvent augmentée (excitation du nerf lacrymal et du rameau orbitaire qui apportent des filets sécrétoires à la glande) (Hersenstein, Wolferz). Uhthoff a noté la suppression unilatérale des larmes (2); celles-ci deviennent parfois âcres, irritantes pour la peau.

La sécrétion du mucus nasal est augmentée; il existe un état d'enchifrènement unilatéral. Vulpian attribue cette hypersécrétion

(1) In Lemerle, La sensibilité oculaire à la pression et ses modifications dans le tabes. Th. de Bordeaux, 1900.

(2) Uhthoff, *Deutsche med. Wochenschr.*, 1886, et *Berl. klin. Wochenschr.*, 19 juillet 1886.

à une excitation du ganglion de Meckel. Le ptyalisme, noté par André, Valleix, etc., relève sans doute d'une irritation réflexe de la corde du tympan et du ganglion sous-maxillaire par l'intermédiaire du lingual. Il est caractérisé par un afflux de liquide salé, de saveur quelquefois métallique ; la réaction acide a été notée du côté malade.

La face dans la région névralgique se recouvre parfois de sueurs : éphidrose unilatérale.

Les troubles vaso-moteurs se manifestent surtout pendant l'accès. D'abord pâle au début de la douleur, la face se congestionne, s'injecte, se tuméfie légèrement; la peau est rouge, luisante, chaude; on note une congestion très accentuée des muqueuses oculaire (chémosis), nasale, buccale, qui s'accompagne dans certains cas d'exhalation sanguine. La température locale s'élève. Les artères battent violemment; il se forme quelquefois des plaques dures, douloureuses dans le tissu cellulaire sous-cutané.

Les troubles trophiques sont très importants. Du côté de la peau, c'est l'hypertrophie, plus souvent l'atrophie, l'induration (hémiatrophie faciale, sclérodermie). La face prend un aspect luisant (glossy-skin), le tissu graisseux sous-cutané s'accroît et les os de la face s'hypertrophient ; d'autres fois ils s'aplatissent sous l'influence de pressions qu'exercent les malades en vue de soulager leur souffrance. La peau est le siège d'éruptions diverses, lichen, acné, herpès. Le zona peut atteindre les différentes branches du trijumeau : il se localise le plus souvent à la branche ophtalmique, et détermine des lésions plus ou moins graves du côté de la conjonctive, de la cornée, de l'iris du globe oculaire tout entier et du nez (Hutchinson, Hybord, Coppez). Le zona a été noté sur la première et la deuxième branche du trijumeau (Ollivier), sur la langue (Gellé, Després), sur la lèvre inférieure (nerf mentonnier), sur le cuir chevelu, le front, les gencives, la surface interne des joues, l'amygdale et les piliers, l'affection simulant dans ce dernier cas une angine herpétique.

Du côté des cheveux, de la barbe, des sourcils, on observe fréquemment leur chute du côté de la névralgie, et leur changement de coloration : ils deviennent gris, blancs; d'autres fois la dépigmentation ne se produit qu'au moment des accès, d'où l'aspect zébré des cheveux (Gubler) : canitie annelée. Dans certains cas, leur croissance est exagérée, plus rapide; les cheveux sont épais, hérissés (Bellingheri). La langue se recouvre d'un enduit pultacé; Wallerand a signalé la langue noire, pileuse dans la névralgie faciale.

La constatation de troubles si divers accompagnant la névralgie faciale s'explique facilement au point de vue pathogénique depuis que les expériences de Dastre, Morat, Vulpian, Duval, etc., ont démontré l'existence de filets sécrétoires, vaso-moteurs et trophiques dans les branches du trijumeau.

Les douleurs, par leur persistance, leur intensité, déterminent chez

le patient un état d'irritabilité extrême ou de dépression mélancolique qui lui font prendre la vie en dégoût. L'insomnie, l'impossibilité de s'alimenter, les troubles digestifs qui en résultent plongent le malade dans le marasme, dans l'épuisement; souvent le suicide vient mettre fin aux atroces douleurs qu'il endure. Chez les sujets prédisposés, la névralgie est susceptible de déterminer des états psychopathiques, la folie névralgique (Salvolini).

FORMES. — La névralgie faciale ne revêt pas un type uniforme : elle varie par son siège et ses caractères symptomatiques.

Variétés de siège. — Le plus souvent partielle, la névralgie atteint soit la branche ophtalmique, soit le nerf maxillaire supérieur, soit le nerf maxillaire inférieur; la douleur peut même se localiser dans une portion de leur territoire sensible.

Dans la *névralgie de l'ophtalmique*, le territoire douloureux comprend les téguments du front et du crâne jusqu'au vertex, de la paupière supérieure, la plus grande partie de la peau du nez, le sinus frontal, la portion antérieure des fosses nasales, le globe oculaire et les méninges de l'étage antérieur du crâne, etc. Les points douloureux sont le point sus-orbitaire (nerf frontal externe), le point palpébral (nerf lacrymal), le point nasal (branche externe du nasal), le point naso-lobaire (rameau ethmoïdal). Trousseau a signalé deux nouveaux points douloureux, l'un sur la bosse frontale, l'autre sur la bosse pariétale.

La névralgie sus-orbitaire est la localisation douloureuse la plus fréquente de la névralgie du trijumeau. Elle se rencontre chez les enfants, chez les impaludiques. Cette forme n'est pas grave.

La névralgie ciliaire traduit certaines lésions oculaires (glaucome, iritis, etc.). Elle est due à l'irritation des filets ciliaires courts et longs qui proviennent du rameau nasal de la branche ophtalmique.

Lorsque la névralgie atteint le département du *maxillaire supérieur*, les douleurs se font sentir dans les fosses nasales, la région palatine, sous-orbitaire, temporale, dans la joue, la lèvre supérieure, les dents supérieures. Les points douloureux sont le point sous-orbitaire, le point malaire (filet temporo-malaire du nerf orbitaire), le point latéral supérieur, les points dentaires, le point palatin.

La névralgie sous-orbitaire, une des plus communes, des plus tenaces et des plus graves, se caractérise par des douleurs très vives dans la pommette, la tempe, la région sous-orbitaire.

La névralgie alvéolaire, qui se rencontre chez les vieillards édentés, est souvent rebelle aux divers traitements.

La *névralgie du maxillaire inférieur* siège dans les dents de la mâchoire inférieure, la lèvre inférieure, le menton, le plancher de la bouche, la joue, la région temporale, la portion antérieure du pavillon de l'oreille, le conduit auditif externe, les deux tiers anté-

rieurs de la langue. Les points douloureux sont le point mentonnier, le point auriculo-temporal, les points dentaires, le point lingual, le point labial. On trouve quelquefois un point douloureux dans l'intérieur de la bouche, au niveau de l'épine de Spix. La névralgie se localise souvent au dentaire inférieur; celle-ci peut s'irradier dans l'oreille (névralgie réflexe du plexus tympanique). Les névralgies isolées du nerf auriculo-temporal, du nerf lingual, du nerf buccal sont beaucoup plus rares. Dans la névralgie buccale, existent trois points douloureux le long du nerf: l'un en avant du lobule, le deuxième sur le bord antérieur du masséter, le dernier à la partie moyenne de la joue.

Variétés symptomatiques. — Celles-ci sont fort nombreuses : la douleur peut varier dans sa forme, dans son intensité. Elle peut se traduire uniquement par une souffrance sourde ; d'autres fois la névralgie est réduite à dès paroxysmes sans endolorissement dans l'intervalle des accès. C'est ce qui a lieu dans la *névralgie épileptiforme* si bien décrite par Trousseau. Elle est caractérisée par l'apparition brusque et subite d'une sensation douloureuse extrêmement vive, occupant toujours le même siège, et par sa disparition également soudaine après quelques secondes de durée. La scène se passe-t-elle sans convulsions : c'est la *névralgie épileptiforme simple* ; s'accompagne-t-elle de mouvements convulsifs dans les muscles correspondants de la face : c'est le *tic douloureux* ou *névralgie épileptiforme spasmodique*. Ces contractions sont rapides, involontaires ; on note quelquefois des contractions toniques au niveau de la face. Survenant toujours brusquement, jour et nuit, les accès se répètent dix, vingt, cent fois dans les vingt-quatre heures. Ils naissent spontanément ou sont provoqués par des causes banales telles que le rire, le pleurer, l'éternuement, la mastication, la parole, etc. ; aussi les malades ont-ils des appréhensions constantes. Le retour des accès est très irrégulier. Par suite des pressions violentes et répétées sur les régions douloureuses, on voit des portions de la face devenir complètement glabres, les os du visage s'aplatir (maxillaire inférieur, os malaire : cas de Trousseau). A côté de la douleur se placent des troubles variant suivant le territoire affecté, troubles d'ordre vaso-moteur, sécrétoire et trophique : nous les avons déjà étudiés.

Ce qui caractérise l'évolution de la névralgie épileptiforme, c'est sa ténacité et sa chronicité. A mesure que le malade avance en âge, l'affection tend à resserrer les intervalles qui séparaient au début les paroxysmes et la douleur devient presque permanente.

La pathogénie de cette forme douloureuse n'est point complètement élucidée : certains lui attribuent une origine périphérique; d'autres, une origine centrale. Trousseau l'appelle *névralgie épileptiforme* parce que, rebelle à toute médication, elle a les allures du vertige ou

de l'aura épileptique, qu'elle en a la soudaineté, la durée et surtout la presque incurabilité. Sa présence a été notée fréquemment chez les névrosés et chez les épileptiques ; aussi quelques auteurs font-ils du tic douloureux un équivalent épileptique.

MARCHE. — DURÉE. — A côté de la névralgie faciale à marche atypique, dont les accès se produisent à intervalles irréguliers (névralgie épileptiforme), il en est d'autres dont les accès ont une évolution typique, et surviennent périodiquement. Telle est la névralgie paludique dont les accès affectent le type quotidien, tierce ou quarte ; telles sont certaines névralgies consécutives à la sinusite frontale, à l'otite moyenne, etc.

La durée de la névralgie est des plus variables : la névralgie due à la congestion passagère du nerf ou à une dent malade sera évidemment moins grave et moins longue que la névralgie occasionnée par une névrite chronique ou une gassérite. Dans ce dernier cas, l'affection persiste avec ténacité, dure jusqu'à la fin des jours du malade. Quelquefois la douleur, par suite de l'accroissement des lésions mésocéphaliques, fait place à l'anesthésie du trijumeau. Harold Moyer a vu le tic convulsif de la face succéder à une névralgie du sous-orbitaire : il a vu se produire également le phénomène inverse.

DIAGNOSTIC. — Faire le diagnostic de névralgie faciale est chose facile lorsque, dans le territoire du trijumeau ou dans un de ses départements, on constate l'existence de douleurs à caractère paroxystique, accompagnées de troubles sécrétoires, vaso-moteurs et trophiques. Diverses affections douloureuses de la face peuvent la simuler ou tout au moins exiger un diagnostic différentiel.

L'*odontalgie* se traduit parfois par des élancements violents ; mais la douleur est localisée à la dent malade et cariée, la pression de celle-ci amène une souffrance excessive : les points de la névralgie n'existent pas.

La *fluxion dentaire* a des caractères particuliers qui la différencient de la névralgie sous-orbitaire. La douleur qu'elle provoque est sourde, profonde, pulsatile. Elle s'apaise aussitôt que la fluxion est établie.

La *céphalalgie hystérique*, le *clou hystérique* que l'on trouve au sommet de la tête ou sur la bosse pariétale s'accompagnent des divers phénomènes (crises convulsives, troubles de sensibilité, etc.) qui feront reconnaître facilement la nature de l'affection.

La *migraine vulgaire*, la *migraine ophtalmique*, la *migraine ophtalmo-spasmodique* seront diagnostiquées à la forme de l'accès (hémicranie, vomissements, symptômes oculaires) et à son évolution.

On devra distinguer la névralgie de l'auriculo-temporal du *rhumatisme de l'articulation temporo-maxillaire* : dans cette affection,

pas de points douloureux autres que l'articulation elle-même ; simultanément on constate l'existence d'autres déterminations articulaires.

Il faudra songer aussi au *rhumatisme de la face*, à la *sinusite maxillaire*, aux *douleurs ostéocopes de la syphilis*, à la *myalgie*. Le nombre des *fausses névralgies* est considérable, surtout chez les femmes : ce sont le plus souvent des hyperesthésies passagères des téguments (dermalgie), diffuses, plus ou moins bien localisées à un territoire nerveux, qui cessent sous l'influence d'un traitement anodin.

Le *diagnostic étiologique* comporte la recherche de la cause provocatrice. On devra se demander si la névralgie est due à un traumatisme, à une compression, à une infection (syphilis, paludisme, grippe, etc.), à une intoxication ; si elle relève d'une diathèse ; si enfin elle est d'origine périphérique (affections des yeux, du nez, de la bouche) ou centrale (gassérite, lésions du bulbe, de la protubérance, paralysie générale, tabes). La névralgie faciale peut se rencontrer dans l'hystérie : les caractères du paroxysme, les prodromes de la crise douloureuse, les phénomènes qui la suivent (hémianesthésie, crises convulsives) conduiront au diagnostic.

Il est plus difficile de savoir s'il s'agit d'une névralgie essentielle, sans lesions du nerf, ou d'une névralgie-névrite, relevant d'une altération matérielle du nerf. La première se développe le plus souvent chez les névropathes, apparaît sans cause et disparaît de même; aucune régularité n'existe dans son évolution : comme l'a dit Lassègue, ce n'est qu'une succession de douleurs hasardeuses. La douleur de la névrite présente au contraire des caractères propres, s'accompagne de troubles trophiques, vaso-moteurs, sécrétoires. On devra distinguer également la névralgie vulgaire du tic douloureux. Dans la première, outre que les élancements sont d'une intensité beaucoup moindre que dans la névralgie faciale simple, il semble qu'ils prennent naissance sur un fonds de souffrance continue. La douleur revêt un caractère de progression croissante, elle a un début, un acmé, un déclin. Dans le tic douloureux, tout est paroxystique; dans l'intervalle des crises, l'accalmie est complète, mais, lorsque se montre la douleur, elle atteint subitement son maximum d'intensité et cesse aussi brusquement qu'elle était apparue.

Enfin il importerait de reconnaître à des signes non équivoques où siège, dans chaque cas particulier, le point de départ des excitations algésiogènes qui déterminent la névralgie. Bien que le trijumeau soit un des nerfs qui se prêtent le plus difficilement à ce genre de recherches, on arrivera quelquefois à savoir si la névralgie est de cause centrale ou périphérique, en faisant sous la peau de la région endolorie ou au voisinage des troncs nerveux, dans leurs points accessibles, des injections anesthésiantes de cocaïne. Si une telle injection apaise momentanément la douleur, il

y a tout lieu de penser que la cause de la névralgie est périphérique; si non, il est à peu près certain qu'elle est de cause centrale, ou tout au moins que sa cause réside au-dessus du point touché par l'injection.

PRONOSTIC. — Le pronostic dépend de la cause et de la forme de la névralgie; il ressort de ce qui a été dit à propos du diagnostic. Bénigne chez les névropathes, la névralgie est au contraire rebelle dans les cas de névrite du trijumeau et grave par suite des troubles organiques et psychiques qu'elle détermine (lésions de l'œil dans le zona ophtalmique, épuisement, neurasthénie, mélancolie, suicide).

TRAITEMENT. — Avant d'entreprendre toute médication, il faudra, par un examen attentif des commémoratifs, de la marche et de l'évolution de la maladie, chercher la cause provocatrice. Cette cause est-elle d'ordre général? relève-t-elle d'un état diathésique? c'est évidemment par un traitement interne et approprié qu'il faudra tenter de combattre la douleur.

Contre l'anémie, on prescrira les préparations de fer, de quinquina; contre l'arthritisme, l'arsenic, la lithine, etc.; contre l'état névropathique, les bromures, la valériane; au diabétique, au goutteux, on donnera le traitement qui leur convient. Le salicylate de soude, l'acide salicylique, le traitement diaphorétique seront prescrits dans la névralgie d'origine rhumatismale. Si elle est d'origine paludique, on administrera le sulfate ou le chlorhydrate de quinine; ces médicaments agissent également contre la névralgie en dehors de toute influence malarique. Si elle est d'origine syphilitique, le mercure, l'iodure de potassium associés ou non. Dans le cours de l'influenza, on peut voir apparaître des névralgies du trijumeau; on donnera alors de l'antipyrine, de la salipyrine, de la phénacétine, etc. Dans le cas d'intoxication chronique par l'alcool, la nicotine, le plomb, etc., il faudra immédiatement supprimer la cause, puis favoriser l'élimination des poisons. On surveillera aussi les auto-intoxications d'origine gastro-intestinale, qui peuvent fort bien provoquer des crises de névralgies faciales: Gussenbauer a vu des améliorations causées par le régime lacté; Logier fait remarquer l'importance de la régularité des selles et préconise les purgatifs. L'hydrothérapie sous forme de bains de vapeur, de bains chauds, sulfureux, a été préconisée dans les formes chroniques. Il faudra enfin surveiller l'alimentation, éviter les mets excitants, les épices, les spiritueux, les acides; s'occuper de l'hygiène; recommander de préférence les climats secs et chauds, de manière à parer au froid et à l'humidité qui causent si souvent la névralgie et font réapparaître les paroxysmes.

Le traitement symptomatique embrasse trois ordres principaux de

moyens : les narcotiques et les calmants, la révulsion, l'électrisation.

1° L'*opium* est vraiment le médicament de choix dans les névralgies rebelles : la thébaïsation a été recommandée par Trousseau, Charcot, Gilles de la Tourette : on donnera l'opium, associé ou non à l'extrait de jusquiame. Le *sulfate de quinine* a été préconisé par Fonssagrives, Mackensie, Quadri, dans la névralgie ciliaire et dans la névralgie d'origine paludéenne. L'*aconitine* sous toutes ses formes, en solution ou en granules, donne d'excellents résultats (Gubler). La tolérance pour ce médicament est variable suivant les individus. Seguin conseille de donner conjointement, dans les cas rebelles, l'aconitine et le sirop de Gibert. Manzi et Baldassare citent des guérisons rapides dues au *nitrite d'amyle* ; il faut l'employer progressivement : 3 à 8 gouttes à chaque séance. C'est un médicament difficile à manier, dangereux : il peut renfermer de l'acide cyanhydrique (Hœnigschmied). La *trinitrine* a été employée aussi en solution au centième. Ces deux dernières substances agissent par leurs effets vaso-dilatateurs. Le *butylchloral* a donné, dans les mains de Liebreich, de Jul. Althaus, de Benson-Backer, d'excellents résultats : il aurait, d'après eux, une action anesthésique spéciale sur toute la face et agit sur les névralgies périodiques (Trayer). Le *bromidia* (Hirschkron) (mélange de chloral, de bromure de potassium, d'extraits de jusquiame et de chanvre indien), le *sulfate de cuivre ammoniacal* (Féréol : 0gr,10 à 0gr,15 par jour dans une potion), la *gelsémine* et la *teinture de gelsemium* (10 à 20 gouttes), l'*antipyrine* (3 à 5 grammes par jour), la *belladone*, l'*atropine*, etc., ont tour à tour été prescrits dans la névralgie faciale.

Les injections hypodermiques de *morphine* ont l'avantage de soulager rapidement le malade, mais leur action est de courte durée et leur usage répété conduit au morphinisme.

Le *chlorhydrate de cocaïne* en injection *loco dolenti* donne de bons résultats : on voit souvent les accès diminuer de nombre et d'intensité lorsque les injections sont pratiquées régulièrement chaque semaine. Il faut pousser doucement le piston, en avançant ou en retirant l'aiguille (Malherbe). G. Seagrave a utilisé les effets vaso-moteurs de la cocaïne dans certaines névralgies d'origine congestive en pratiquant des injections sous-cutanées au bras (dose : de 0gr,015 à 0gr,03). Des injections sous-cutanées de gaïacol chloroformé, d'éther, de sulfate d'atropine, d'antipyrine (solution au tiers), de chloroforme, de bleu de méthylène ont été employées, avec peu de résultats. L'injection peut se pratiquer dans le tissu cellulaire sous-cutané, dans le tissu périneural, dans le nerf lui-même : Frank, Neuber, pour des névralgies sus-orbitaires, ont injecté dans le tronc nerveux une solution aqueuse d'acide osmique à 1 gramme pour 100.

Les divers topiques possèdent plutôt une efficacité morale que

réelle. Par contre, le *massage* a donné de nombreuses améliorations, quelquefois des guérisons complètes. D'après la loi de Pflüger et de Arndt, les frictions et les pressions légères sur un nerf douloureux accentuent la souffrance; si elles sont fortes et profondes, elles suppriment la douleur. Les diverses manœuvres de massage devront donc être faites avec une certaine intensité, sur le trajet du nerf et dans le sens centripète. On a aussi employé le massage vibratoire. Le massage agit en amenant à la longue le tiraillement et l'élongation des filets nerveux, en rétablissant la circulation dans les nerfs congestionnés, en favorisant la résorption des produits inflammatoires et des matériaux de déchet accumulés dans le nerf (Winternitz). Krause conseille d'entreprendre le massage pendant les accès et de le supprimer s'il augmente la douleur.

2° Les moyens de révulsion employés sont nombreux : compresses de chloroforme, frictions à la glace, vésicatoires, cautérisations très légères le long du nerf douloureux, saignées locales dans le cas de névralgies congestives, injections sous-cutanées de nitrate d'agent (Luton, Romberg), d'acide phénique, de chloroforme (Bartholow). A côté de ces moyens peu usités, il faut mentionner les *pulvérisations de chlorure de méthyle* (Debove) et le *stypage* (Bailly). La pulvérisation doit agir en surface, et non en profondeur; le jet sera dirigé obliquement, et devra ne pas porter toujours sur le même endroit, pour éviter les phlyctènes et les escarres. Les séances devront être régulières; il faudra éviter la projection du chlorure de méthyle dans l'œil. V.-J. Kozlowski, S. Griboiedoff, ont traité plusieurs cas de névralgie faciale par la lumière électrique de l'arc voltaïque (1). La durée de chaque séance est de deux minutes; le malade expose la région névralgique à $1^{m},50$ de la source lumineuse; il ressent, six à huit heures après, une sensation de brûlure : la desquamation de la peau survient pendant les deux à trois jours qui suivent.

3° Le pinceau électrique, le courant faradique ont été appliqués dans la névralgie faciale. Ces modes de traitement sont excessivement douloureux : ils déterminent des contractions dans les muscles de la face, qui font éclore le plus souvent le paroxysme douloureux ou en exagèrent l'intensité, si le courant est appliqué au moment de la crise. Les malades se soumettent difficilement à ce traitement et les améliorations ne sont obtenues qu'au prix des plus vives souffrances.

Le courant continu a donné, au contraire, dans les mains de Bergonié (2), des résultats excellents dans le traitement des névralgies

(1) Griboiedoff a traité onze cas de névralgie (Conférence de la Clinique neurologique de Saint-Pétersbourg, 25 février 1899).

(2) Bergonié emploie le courant continu obtenu soit avec des éléments de piles, soit avec des accumulateurs, à l'exclusion des courants dits *continus* qui peuvent être obtenus par des machines électriques. L'intensité doit être très élevée (35 à

rebelles et du tic douloureux. Bordier, Dubois, Guilloz ont adopté le mode de traitement de Bergonié et en ont retiré beaucoup de succès. Ballet le recommande. Bergonié considère, dans l'état actuel de la thérapeutique de la névralgie du trijumeau, le traitement galvanique par les hautes intensités et les longues durées d'application comme un des plus efficaces. Appliqué correctement, il est exempt de tout danger et de tout inconvénient. Il agirait par ses effets électrolytiques atteignant aussi bien les terminaisons périphériques que les divisions terminales centrales du nerf affecté. Suivant l'expression heureuse de Bergonié, le traitement électrique longtemps appliqué « use la névralgie ».

Souvent tous ces moyens thérapeutiques restent inefficaces ou ne déterminent que de passagères améliorations. La douleur n'est qu'un symptôme : les efforts de la thérapeutique devront porter sur la lésion causale. Il faudra explorer avec soin l'œil, les voies lacrymales, les fosses nasales, les sinus frontaux, sphénoïdaux, maxillaires, l'appareil dentaire, l'oreille et ses dépendances, points de départ si fréquents, par leurs affections, de névralgies qui, d'abord locales, se généralisent à toute la sphère du trijumeau. Le traitement de la cause : dacryocystite, ophtalmie, sinusite, carie dentaire, otite, fera disparaître rapidement l'irritation douloureuse du nerf. Celle-ci est-elle due à une tumeur voisine (carcinome, sarcome, ostéome, etc.), englobant ou comprimant le nerf, à un corps étranger? il faudra les enlever et dégager ou réséquer le nerf malade.

Mais lorsque aucune cause apparente, extrinsèque au nerf, ne semble exister, c'est sur le nerf lui-même qu'il faut intervenir, soit sur ses extrémités, soit sur son trajet, soit sur son origine (ganglion de Gasser).

Jarré a institué contre la névralgie maxillaire (Gross, de Philadelphie) une méthode particulière de traitement, la résection du bord alvéolaire. Cruet (1) a obtenu plusieurs succès en traitant des névralgies faciales d'origine dentaire par l'incision profonde au bistouri de toute la gencive jusqu'au tissu osseux; il promène ensuite, dans le sillon ainsi ouvert, l'anse du galvano-cautère.

Les interventions chirurgicales dans le domaine du trijumeau, neurotomie, neurectomie, neuroténie, neurorexis, neurotripsie, se sont multipliées dans ces dernières années. La simple *section nerveuse*, sous-cutanée ou à ciel ouvert, est presque toujours, à plus ou moins brève échéance, suivie de récidive. Pour retarder la réunion des deux segments, on peut retourner le bout périphérique, écraser ou toucher

70 milliampères pour une électrode de 200 à 250 centimètres carrés de surface.) Pôle positif : *loco dolenti* : l'électrode doit prendre contact parfait. Électrode négative très large : 400 à 500 centimètres carrés sur la colonne vertébrale. Durée de séance : quinze à quarante-cinq minutes.

(1) Cruet, Névralgies faciales d'origine dentaire, *in* Hygiène et thérapeutique des maladies de la bouche, 1899.

au thermo-cautère le bout central. La neurotomie a été pratiquée sur le frontal, le sous-orbitaire, le mentonnier, etc. Les *résections* donnent des résultats meilleurs ; néanmoins la récidive se produit souvent, soit dans le même territoire, soit dans celui d'une branche nerveuse voisine. Différents procédés sont employés : 1° double section de la partie dénudée du nerf et enlèvement du segment intermédiaire ; 2° résection du nerf sur une étendue très considérable ; 3° arrachement, après section du nerf, de son bout périphérique. Les résections se pratiquent soit à la périphérie, soit à la base du crâne (résection du maxillaire supérieur et extirpation du ganglion de Meckel), soit au la cavité cranienne ; la gravité de ces opérations est évidemment variable. L'intervention peut porter sur une ou plusieurs branches du trijumeau. L'*élongation* des nerfs affectés de névralgie se pratique par la voie sous-cutanée ou à ciel ouvert, et se fait sur un doigt, sur la sonde, sur le crochet d'un élongateur spécial (Gilette, Nicaise) ; elle a été pratiquée sur le nasal externe (Badal), le sus-orbitaire, le mentonnier, etc. L'élongation du nerf facial a été employée dans le tic douloureux ; Schulze-Berge rapporte un cas de guérison : il avait élongé le facial jusqu'à paralysie. L'*extirpation nerveuse* ou *neurexérèse* a donné dans les mains de Thiersch (1), de Mollière, de Tripier, de Gangolphe, d'Adénot (2), d'Angerer, d'excellents résultats. Après section du nerf le plus loin possible, on enroule lentement sur une pince le nerf qui vient avec ses plus fines ramifications ; on arrive à arracher ainsi 8 à 10 centimètres au moins de longueur de nerfs. Les arrachements multiples peuvent être combinés suivant les cas. Adénot conseille d'opérer de bonne heure et de ne pas attendre que les lésions se soient étendues aux cellules nerveuses centrales. Thiersch, sur 28 cas d'élongation, a eu 27 succès et certains datent de six ans ; Angerer a pratiqué 52 fois cette intervention sur 26 malades : 17 d'entre eux au bout de sept ans n'avaient aucune douleur. Il a enlevé dans certains cas toutes les branches du trijumeau successivement. L'*extirpation du ganglion de Gasser* fut proposée en 1884 par Ewing Mears, pratiquée pour la première fois par William Rose et, après lui, par Victor Horsley. Elle a été étudiée par Krause, Doyen, Chipault, Tiffany, Poirier, Quénu, Gérard-Marchant, qui l'ont exécutée par des voies diverses.

On peut arriver sur le ganglion de Gasser par trois voies : la voie ptérygoïdienne (Rose), la voie temporale (Hartley-Krause), et la voie temporo-sphénoïdale. Le procédé de Rose consiste à agrandir le trou ovale ; on cherche le ganglion de Gasser en suivant la troisième branche et on le détruit par la pince et la curette. Dans celui de Hartley et de Krause, on taille un lambeau osseux en V ou en ω à

(1) Thiersch, Ueber Extraction von Nerven, mit Vorzeigung von Präparaten (*Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Chir.*, Bd XVIII, 1889, I, S. 44).
(2) Adénot (de Lyon), *Congrès de chir.*, 1894.

base inférieure, aux dépens de la grande aile du sphénoïde, de l'écaille du temporal et même de l'angle antéro-inférieur du pariétal. On décolle la dure-mère. Les nerfs reconnus, on les suit jusqu'au ganglion. La voie temporo-sphénoïdale de Doyen consiste à ouvrir le crâne par la fosse temporale, puis à enlever de la base du crâne toute la portion osseuse intermédiaire à l'ouverture temporale et au trou ovale.

Arrivé sur le ganglion, on peut le détruire ou l'extirper partiellement; on peut en faire l'ablation complète. En raison du dangereux voisinage du sinus, il vaut mieux ne pas dénuder la branche ophtalmique ; il est très difficile de garder la branche motrice. Krause a arraché le trijumeau de la protubérance. Coelhoco conseille l'arrachement du trijumeau dans le but d'éviter les récidives. Les difficultés et les accidents opératoires sont nombreux, à tel point que certains chirurgiens ont dû pratiquer leur intervention en deux temps : citons les hémorragies (surtout celles de la méningée moyenne, de la dure-mère quand on la décolle, du sinus caverneux) ; les blessures des nerfs intracraniens; les accidents de compression cérébrale dus à l'irritation de l'écorce et au refoulement du liquide céphalo-rachidien. Comme complications secondaires, on a observé les hémorragies secondaires, les accidents septiques, les troubles oculaires. La cause de ces dernières lésions est encore inconnue (1) ; elles consistent soit en troubles trophiques, soit en troubles inflammatoires (panophtalmie ayant entraîné la perte de l'œil : Rose). Les troubles du côté de l'ouïe sont rares : otite, blessure de la trompe d'Eustache.

Comme résultat opératoire immédiat, il faut noter la cessation de la douleur, mais aussi l'abolition de la sensibilité générale (sensibilités au contact, à la température, électrique, stéréognostique) dans le territoire des trois branches et surtout des deuxième et troisième branches. Cette anesthésie ne persiste pas longtemps : sa zone est plus petite que celle de distribution des nerfs. Le goût, l'odorat, l'œil, l'ouïe se trouvent diversement modifiés. Les mouvements de la mâchoire peuvent rester gênés.

Il ressort des différentes statistiques que les opérations portant

(1) Magendie pense que les troubles trophiques du globe oculaire, après section du trijumeau, sont d'origine sympathique. Cl. Bernard les rapporte au trijumeau. En 1889, Duval et Laborde (*Soc. de biol.*) attribuent au trijumeau un rôle trophique. Gley (mars 1891), Ferrier (*Soc. de biol.*, 1890), Turner (1895) nient l'action trophique du ganglion de Gasser. Doyen admet que la perte de l'œil est de cause traumatique, et que le sympathique préside seul à la nutrition oculaire. Certains auteurs soutiennent que la cornée anesthésiée s'infecte à l'occasion des irritations extérieures dont elle ne se défend pas. Le défaut d'asepsie oculaire, le dessèchement de la cornée, l'absence de clignement, la diminution de sécrétion lacrymale ne sont pas des causes suffisantes, comme le prouvent les faits cliniques et l'expérimentation (opérations de Keen, de Krause, sans troubles oculaires ; section du facial, ablation de glande lacrymale, etc.).

sur le ganglion de Gasser sont graves (1). Les récidives à la suite d'opérations intracraniennes sur le trijumeau ont été constatées par Chipault, Keen, Rose, Garré (de Rostock) (2), Friederich. Gérard-Marchant et Herbet prétendent que dans ces cas on n'avait pratiqué qu'une destruction plus ou moins partielle.

Lorsqu'une névralgie a atteint les trois branches du trijumeau, qu'elle a résisté à toutes les méthodes thérapeutiques successivement, longuement et patiemment essayées, lorsque les procédés chirurgicaux simples sont restés infructueux, on est autorisé, soupçonnant une lésion gassérienne, à intervenir sur le ganglion (Gérard-Marchant et Herbet).

Se basant sur ce que certaines névralgies sont d'origine congestive, quelques auteurs ont préconisé la compression de la carotide du côté malade, la compression des artères afférentes au territoire névralgique ; pour la même raison, la ligature de la carotide a été pratiquée.

Jaboulay, Chipault ont agi sur le sympathique cervical, dans le but de modifier l'hyperexcitabilité douloureuse du trijumeau ; ils ont fait la résection du ganglion cervical supérieur et leurs résultats semblent prouver que souvent l'affection est d'origine vaso-motrice.

PARALYSIE DU GRAND HYPOGLOSSE.

Le grand hypoglosse naît dans le bulbe à la partie inférieure du plancher du quatrième ventricule, au niveau du triangle désigné en anatomie descriptive sous le nom d'*aile blanche interne*. Les filets radiculaires se détachent du bulbe dans le sillon qui sépare la pyramide antérieure de l'olive. Ils se réunissent en un cordon qui sort du crâne par le trou condylien antérieur et, après s'être anastomosé avec le grand sympathique, le pneumogastrique et les deux premiers nerfs cervicaux, va se distribuer dans les différents faisceaux de la musculature propre de la langue et dans les muscles de la région sous-hyoïdienne.

La paralysie nucléaire du nerf de la douzième paire est relativement

(1) Statistique de Gérard-Marchant et Herbet (*Revue de chir.*, 1897) :

15 extirpations	complètes	5 morts.
60 —	incomplètes	8 —

Statistique de Massoutard :

29 extirpations	complètes	8 morts.
24 —	partielles	5 —

Chipault.	3 arrachements du trijumeau	2 morts.
—	20 résections du ganglion	3 —
Tiffany...	108 interventions intracraniennes	24 —

(2) Garré a rapporté au *XXVIIIe Congrès allemand de chirurgie* un cas de récidive de névralgie faciale imputable à la régénération nerveuse après extirpation du ganglion de Gasser. Les troncs nerveux autrefois réséqués étaient régénérés et constitués par des fibres nerveuses sans signe de dégénérescence.

fréquente : elle constitue la lésion principale de la paralysie labio-glosso-laryngée. Au contraire, sa paralysie périphérique, funiculaire, est rare. On ne l'observe guère qu'à la suite de traumatismes atteignant directement le tronc de l'hypoglosse dans son trajet extra-cranien. Lorsqu'elle est unilatérale, la moitié correspondante de la langue est flasque, flétrie, molle et paralysée. Il en résulte quelques difficultés dans la déglutition, dans l'articulation et dans la mastication. La langue peut cependant être portée hors de la bouche, mais sa pointe est déviée du côté paralysé, ce qui s'explique par la persistance de la contractilité du génio-glosse sain. Lorsqu'elle est bilatérale, la langue reste immobile sur le plancher de la bouche; elle est, en outre, uniformément atrophiée des deux côtés.

Le diagnostic de la paralysie de l'hypoglosse est très facile; mais il est souvent impossible de reconnaître si elle est d'origine nucléaire ou périphérique.

MALADIES DU PLEXUS CERVICAL.

Le plexus cervical, formé par les première, deuxième, troisième et quatrième paires cervicales, préside à la sensibilité du cou et de la moitié postérieure de la tête. Il distribue, en outre, la motilité à la plupart des muscles de la nuque et au diaphragme.

La névralgie du plexus cervical occupe, le plus souvent, les branches cervico-occipitales du nerf. Indépendamment de l'étiologie vulgaire des névralgies, elle reconnaît pour causes les lésions des vertèbres, le mal de Pott sous-occipital, la pachyméningite cervicale hypertrophique, etc. Les douleurs qu'elle détermine ont le caractère de crises d'élancements sillonnant la nuque et le derrière de la tête et s'étendant parfois vers les yeux, le front, les joues (névralgie cervico-trifaciale de Vallin), ou vers les épaules et les bras. Dans les intervalles des crises, le cou est raide et ses mouvements sont douloureux. Les principaux points douloureux de cette névralgie sont le point apophysaire, le point occipital (émergence du grand nerf occipital entre l'apophyse mastoïde et les premières vertèbres cervicales), le point cervical superficiel (entre le bord antérieur du trapèze et le bord postérieur du sterno-cléido-mastoïdien), le point mastoïdien, les points auriculaires, etc.

Les paralysies et les névralgies du nerf phrénique méritent une mention spéciale. Ce nerf provient principalement des racines de la quatrième paire cervicale, renforcées par quelques filets provenant de la troisième et de la quatrième paire. Après avoir traversé la poitrine dans toute sa hauteur, il va se terminer dans les fibres musculaires du diaphragme, dont il est le nerf moteur.

La paralysie du diaphragme est le symptôme essentiel des lésions massives du phrénique. Elle se traduit par un phénomène facile à

constater : la dépression du creux épigastrique pendant l'inspiration. En même temps, la respiration, courte au repos, devient anhélante au moindre exercice. Mais la paralysie du diaphragme peut être produite par d'autres causes que la névrite du phrénique. On l'observe dans l'hystérie. On la rencontre aussi dans certaines atrophies musculaires d'origine myélopathique.

La névralgie du diaphragme est caractérisée par une douleur vive paroxystique siégeant à la base du thorax, s'irradiant le long du trajet du phrénique dans la poitrine (douleur en lame de couteau) et parfois vers le plexus brachial, s'accompagnant de gène de la respiration et s'exagérant dans les mouvements d'éternuement, de bâillement et de toux. Dans les intervalles des crises névralgiques, on constate des points douloureux, dont les plus importants siègent aux apophyses cervicales, au-devant du scalène, quelquefois au niveau du troisième cartilage costal, et enfin à la base du thorax, au niveau des insertions des fibres diaphragmatiques.

MALADIES DU PLEXUS BRACHIAL ET DE SES BRANCHES.

Le plexus brachial est formé par l'entrelacement des fibres nerveuses provenant des quatre dernières paires cervicales et de la première dorsale. Les branches collatérales, au nombre de douze, et les six branches terminales se distribuent à tous les muscles du membre supérieur et à quelques muscles du tronc, notamment au grand et au petit pectoral, au grand dorsal, au grand dentelé, au rhomboïde, etc. Elles président aussi à la sensibilité de tout le membre supérieur, sauf d'une partie de la face interne du bras qui est innervée par le premier nerf intercostal.

PARALYSIES RADICULAIRES DU PLEXUS BRACHIAL.

Les paralysies du plexus brachial peuvent être déterminées par des lésions portant sur les racines du plexus, sur le plexus lui-même ou sur les nerfs qui en partent. On devrait donc logiquement les diviser en paralysies radiculaires, réticulaires et funiculaires. Mais, dans la pratique, on confond dans une description commune, sous le nom de *paralysies radiculaires*, celles qui dépendent de lésions des racines ou de lésions du plexus.

Observées pour la première fois par Duchenne (de Boulogne), ces paralysies ont été depuis étudiées avec grand soin par Erb, Bernhardt, Mlle Klumpke, Strauss, Ross, Raymond, Rendu, etc. MM. P. Duval et G. Guillain en ont publié tout récemment une excellente monographie (1).

(1) P. Duval et G. Guillain, Les paralysies radiculaires du plexus brachial. Paris, 1901.

ÉTIOLOGIE. — Elles s'observent surtout chez l'homme et chez l'adulte. Dans la grande majorité des cas, elles sont le résultat de compression ou d'attrition du plexus. La compression peut être en quelque sorte professionnelle. C'est ainsi que Rieder a signalé la fréquence des accidents paralytiques des membres supérieurs chez les maçons de Munich, qui portent de lourdes pierres à l'aide d'appareils spéciaux dont les montants en bois prennent leur point d'appui sur les régions claviculaires. Dans d'autres cas, la compression est due à des tumeurs de voisinage nées dans les méninges, les vertèbres ou la région rétro-claviculaire (pachyméningites tuberculeuses ou hypertrophiques, caries des corps vertébraux, exostoses, cals exubérants).

L'attrition du plexus peut être causée par des déplacements de la tête humérale ou par des traumatismes directs. Elle se produit quelquefois pendant les tentatives de réduction des luxations de l'épaule.

L'extension exagérée du membre supérieur détermine parfois des paralysies radiculaires. Un malade de Tuffier eut une paralysie de ce genre après avoir été suspendu par les bras dans un accident de voiture. Dans le même ordre d'idées, il faut signaler l'influence nocive de l'extension forcée du bras pendant le sommeil chloroformique et de la compression hémostatique par les bandes élastiques (Braun).

La paralysie radiculaire par compression ou extension forcée peut résulter, chez les nouveau-nés, de manœuvres obstétricales (application de forceps ou tractions manuelles).

Dans quelques cas les racines du plexus brachial sont comprimées par des hémorragies traumatiques ou spontanées : Rendu et Raymond ont signalé des cas de ce genre.

Il est exceptionnel que les paralysies radiculaires du plexus brachial dérivent de l'action du froid, des infections ou des intoxications. Cependant il existe quelques observations où l'influence de ces causes paraît incontestable. Enfin, pour expliquer certains cas d'une interprétation obscure, Rendu a cru pouvoir faire intervenir un réflexe à point de départ gastro-hépatique.

SYMPTOMATOLOGIE. — Il est indispensable, pour avoir une idée précise de la symptomatologie des paralysies radiculaires du plexus brachial, de bien connaître la distribution et la topographie des branches nerveuses qui le constituent.

Le plexus est constitué par les cinquième, sixième, septième et huitième paires cervicales, auxquelles vient s'ajouter la première paire dorsale. Ces différentes paires subissent, dans son intérieur, une intrication telle que les branches efférentes qui en partent se trouvent être tributaires le plus souvent de plusieurs racines à la fois. Voici

comment il convient de comprendre cette disposition, d'après le travail de Féré (1) :

Le *nerf circonflexe* et le *musculo-cutané* tirent leur origine des cinquième et sixième paires cervicales. Le *radial* reçoit ses filets des sixième, septième et huitième cervicales. Le *médian* les reçoit des mêmes paires, mais, en outre, est partiellement tributaire de la première dorsale. Les deux dernières cervicales et la première dorsale donnent naissance au *cubital* ; le *brachial cutané interne* est fourni par la première dorsale.

Les *origines des branches collatérales du plexus* ne sont pas moins complexes que celles des branches terminales. La première dorsale fournit le *nerf intercostal*. Le *nerf du petit pectoral* naît de cette dernière et des septième et huitième cervicales. Le *nerf du grand dorsal* naît de la septième paire. Les branches du *grand dorsal* et *thoracique supérieur* naissent des cinquième, sixième et septième cervicales ; les nerfs du *grand rond* et du *grand dentelé*, des cinquième et sixième paires; enfin la cinquième paire cervicale fournit les filets des nerfs *sous-claviculaire*, *angulaire de l'omoplate*, *rhomboïde*, *sus-scapulaire* et *sous-scapulaire inférieur*.

Nous devons enfin compléter ces données anatomiques en ajoutant que le plexus est uni au *sympathique cervical* par des *rameaux communicants* issus des huitième cervicale et première dorsale. Comme le prouvent surabondamment l'expérimentation et la méthode anatomo-clinique, cette partie du plexus tient sous sa dépendance la dilatation de la pupille et la projection du globe oculaire (muscle de Müller) : de plus, elle serait le siège d'une action nutritive trophique exercée sur les tissus de la joue (expériences de Claude Bernard, de Mme Dejerine-Klumpke).

Il résulte de ces dispositions : 1° que les lésions étendues à la totalité des racines du plexus brachial seront suivies de la paralysie de tous les muscles qui tirent leur innervation du plexus ; 2° que les lésions portant seulement sur les parties supérieures du plexus (cinquième et sixième paires cervicales) entraîneront surtout la paralysie des muscles thoraco-scapulaires (grand dorsal, grand rond, grand dentelé, rhomboïde, sus- et sous-scapulaires, etc.) innervés par les branches collatérales du plexus, et celle des muscles de l'épaule et du bras innervés par le circonflexe et le musculo-cutané (deltoïde, biceps, brachial antérieur) ; 3° enfin que les lésions n'intéressant que les racines inférieures (huitième cervicale et première dorsale) détermineront des paralysies à peu près exclusivement limitées aux muscles innervés par les nerfs médian, radial et cubital, c'est-à-dire aux muscles de l'avant-bras et de la main, et des troubles oculo-pupillaires.

(1) Féré, *Arch. de neurol.*, mai 1883.

FORMES. — Aussi divise-t-on les paralysies radiculaires du plexus brachial en paralysies totales et paralysies partielles, ces dernières comprenant deux variétés principales : la variété supérieure et la variété inférieure.

Forme totale. — Le *début* de la paralysie est parfois insidieux : il est alors marqué ou bien par une simple sensation d'engourdissement au niveau du membre malade, ou bien par une *phase de douleurs névralgiques* lancinantes et très pénibles.

L'affection installée, les *phénomènes moteurs* sont, en général, les plus frappants. Le bras reste sans mouvements, les doigts, la main sont immobiles. Les deux segments du membre ne peuvent ni se fléchir, ni s'étendre. L'adduction, l'abduction, la rotation sont impossibles. Seuls, les mouvements d'élévation du moignon de l'épaule sont généralement conservés (innervation par le spinal du faisceau supérieur du trapèze et de l'angulaire de l'omoplate).

Les *réflexes* du poignet, du coude (tendon du triceps) sont intacts dans la grande majorité des cas.

Les *troubles de la sensibilité* sont assez variables. La règle est de trouver le contact, la piqûre et la température complètement abolis sur la main, l'avant-bras et la face externe du bras jusqu'à l'épaule. Ainsi se trouve dessinée, à la face interne du bras, une zone triangulaire où la sensibilité demeure intacte (territoire dépendant des deuxième et troisième dorsales). Il faut savoir, d'ailleurs, que la sensibilité peut demeurer normale sur une plus grande étendue : c'est ainsi qu'il n'est point rare de voir l'anesthésie disparaître totalement à l'avant-bras.

Le *sens musculaire* est généralement conservé. On a noté cependant son abolition complète. Ce fait a été relevé par Verhoogen (1), qui observa en même temps l'intégrité absolue de la sensibilité à ses divers modes.

Les *troubles oculo-pupillaires* permettent d'affirmer, quand ils existent, la lésion des rameaux communicants déjà signalés. Ils sont caractérisés par la diminution de la fente palpébrale, le myosis, quelquefois la rétraction du globe oculaire. La mydriase est tout à fait exceptionnelle. Quant à l'hémiatrophie faciale, elle ne se rencontre guère que dans certaines paralysies anciennes.

Parmi les troubles trophiques, il faut signaler tout d'abord l'*atrophie musculaire*. Elle débute ordinairement par les muscles scapulo-thoraciques et s'étend ensuite à ceux des bras, de l'avant-bras et de la main. Elle s'accompagne généralement des modifications de l'excitabilité électrique qui constituent la réaction de dégénérescence, et, dans les phases ultimes du mal, de perte complète de l'excitabilité faradique et galvanique des nerfs et des muscles.

(1) Verhoogen, *Journ. de méd., de chir. et de pharm. de Bruxelles*, février 1891.

En même temps la peau se flétrit, s'amincit, se dessèche; les doigts, tiraillés en divers sens par des rétractions fibreuses, se placent dans des attitudes permanentes difformes ; la main en masse prend la disposition en griffe ou en patte de singe. Enfin le membre supérieur en totalité, maigre, émacié, squelettique, incapable d'aucun mouvement, pend inutile et inerte le long du corps.

Le pronostic de la paralysie radiculaire totale est grave. La guérison complète est tout à fait exceptionnelle. Le plus souvent les symptômes s'immobilisent et persistent indéfiniment. Quelquefois cependant, le mal, primitivement étendu à tout le plexus, se limite à une de ses parties et la paralysie totale se transforme en l'une ou l'autre des formes partielles qu'il nous reste à décrire.

Formes partielles. — On en décrit deux variétés : l'une supérieure, l'autre inférieure.

Variété supérieure. — Elle est caractérisée par la paralysie des muscles que fait contracter l'excitation électrique du point d'Erb (1), c'est-à-dire des muscles deltoïde, biceps, brachial antérieur et long supinateur.

On peut noter en outre la paralysie des court supinateur, grand pectoral (faisceau claviculaire), sus- et sous-épineux. Cette sous-variété est dite *obstétricale*, assez improprement d'ailleurs, puisqu'on l'a vue survenir chez l'adulte.

Quoi qu'il en soit, l'atteinte des divers muscles sus-indiqués entraîne, entre autres phénomènes, l'impossibilité de l'abduction volontaire du bras et de la flexion de l'avant-bras.

Les *troubles sensitifs* sont le plus souvent nuls, au moins dans la période d'état. Rendu pose en principe qu'il existerait toujours, au début, et parallèlement avec quelques douleurs névralgiques, une *anesthésie* éphémère cantonnée aux territoires des circonflexe, musculo-cutané, souvent aussi au pouce et à l'index (médian).

L'*atrophie musculaire* s'observe en général assez précocement; on note, de son fait, la maigreur de la face antérieure de l'avant-bras, la saillie de la tête humérale, l'aplatissement du moignon de l'épaule.

L'*absence de troubles oculo-pupillaires* est un caractère important pour le diagnostic de cette forme.

Variété inférieure (type Klumpke). — Elle est bien plus rare que les variétés précédentes.

Les *douleurs* en marquent souvent le début. Le *cubital* et le *médian* sont atteints. Les fléchisseurs de la main, les interosseux, les muscles des éminences thénar et hypothénar sont paralysés. La main présente la *griffe cubitale*.

Dans cette forme, *l'anesthésie est la règle*. Elle existe, aux divers

(1) Ce point se trouve situé dans le creux sus-claviculaire, en arrière du bord externe du sterno-cléido-mastoïdien, tout près de l'apophyse transverse de la septième vertèbre cervicale.

modes, sur la moitié interne de la main et de l'avant-bras. Charcot a signalé, dans un cas, la *dissociation syringomyélique*. Cette anesthésie est habituellement persistante et très complète.

Le tableau clinique de cette forme comprend enfin l'ensemble des *phénomènes oculo-pupillaires* tels que nous les avons exposés en décrivant la forme totale.

MODALITÉS CLINIQUES. — La distinction des formes totales et partielles avec les deux subdivisions de ces dernières est nécessaire pour fixer les idées en symptomatologie, mais elle est un peu schématique. C'est ainsi que, dans l'ordre des phénomènes moteurs, nous savons que les formes dites *totales* respectent souvent certains muscles (domaine du médian-trapèze par exemple) ; nous savons aussi que les formes dites *partielles* peuvent se limiter et ne plus atteindre qu'un ou deux muscles.

Il en est de même dans la distribution des troubles sensitifs cutanés, qui sont loin d'occuper toujours le territoire qu'on leur assigne habituellement (1).

Mais parmi les variétés cliniques que présentent les paralysies radiculaires du plexus brachial, il faut faire une place importante à certains cas où les symptômes se groupent de telle façon que l'on observe un *maximum de troubles sensitifs* avec une symptomatologie motrice tout à fait négligeable. C'est ce que Raymond observa chez un de ses malades qui, après avoir été quelque peu paralysé, ne présentait plus que de l'anesthésie.

Gilbert Ballet (2) a publié une très remarquable observation de paralysie sensitivo-motrice des deux plexus brachiaux dans un cas de carie vertébrale tuberculeuse. Les douleurs, d'abord passagères et unilatérales, s'étaient, en deux ans, fixées aux deux membres supérieurs : à gauche suivant la topographie radiculaire des troisième paire cervicale et première dorsale ; à droite suivant le territoire des cinquième et sixième paires cervicales.

Cette observation nous amène à signaler des *paralysies bilatérales* du plexus brachial. Le plus souvent, il s'agit de lésions rachidiennes suffisamment étendues pour comprimer les origines des deux plexus.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les autopsies complètes ne sont pas nombreuses. Celles qui ont été pratiquées ont révélé l'existence d'altérations névritiques avec atrophie dégénératrice des muscles, et, le plus souvent aussi, atrophie de la corne antérieure de la moelle.

(1) Il faut savoir, au surplus, que la lésion ne respecte pas toujours les limites exactes du plexus brachial. Il n'est point rare d'observer, concurremment avec des paralysies de ce plexus, des altérations qui traduisent l'extension de la lésion, soit aux paires cervicales sus-jacentes, soit aux paires dorsales sous-jacentes.

(2) Gilbert Ballet, *Bull. méd.*, 1896, nos 76 et 78.

Le DIAGNOSTIC est habituellement facile. Le TRAITEMENT ne comporte pas d'autres indications que celles des névrites en général.

PARALYSIES FUNICULAIRES DU PLEXUS BRACHIAL.

Toutes les branches du plexus brachial, aussi bien les collatérales que les terminales, peuvent être atteintes de traumatismes ou de névrites, d'où résultent des paralysies d'origine neuropathique des muscles correspondants.

Les branches collatérales ne sont pas très souvent atteintes. Il y a cependant des exemples de paralysies isolées des muscles grand dorsal, grand rond, grand dentelé, rhomboïde, angulaire de l'omoplate, sus-scapulaire, sous-scapulaire, etc. Nous décrirons seulement, à titre d'exemple, celle du grand dentelé. Parmi les paralysies des branches terminales, nous nous arrêterons surtout sur celle du radial, qui est de beaucoup la plus commune et la plus importante.

PARALYSIE DU GRAND DENTELÉ.

Le grand dentelé est innervé par la branche thoracique postérieure du plexus brachial qui naît des cinquième et sixième paires cervicales. Il porte l'omoplate en avant, en dehors et en haut par la contraction simultanée de tous ses faisceaux.

Avant Duchenne (1), on confondait sous ce nom de *paralysie du grand dentelé* : « une affection complexe dans laquelle un ou plusieurs faisceaux musculaires se trouvent ou atrophiés, ou paralysés, ou contracturés ». Le plus souvent, en effet, cette paralysie est associée à celle d'autres muscles. Mais elle peut aussi exister seule. Barreiro (2), dans sa thèse, en rapporte seize cas, et tout récemment M. Souques (3) en a réuni dix-neuf observations inattaquables.

ÉTIOLOGIE. — Le plus souvent, elle est attribuée à l'effort ou à la fatigue musculaire.

Dans un cas de Wiesner, un charpentier qui portait des fardeaux sur l'épaule droite est atteint de paralysie ; il charge ensuite son fardeau sur l'épaule gauche et voit s'installer une paralysie symétrique. Un malade de Buchmuller, en voulant jeter un sac de pommes de terre sur son épaule, ressent une vive douleur au niveau de l'épaule droite, et, presque immédiatement après, il ne peut soulever le bras au-dessus de l'horizontale.

(1) DUCHENNE, Électrisation localisée, 2e édit., p. 766.
(2) BARREIRO, Contribution à l'étude de la paralysie du muscle grand dentelé. Th. de Paris, 1895.
(3) SOUQUES, *Gaz. des hôp.*, 17 mars 1900.

Le froid et l'humidité ont été incriminés quelquefois. Un malade de Busch, ayant dormi sur la terre humide deux mois avant le début du mal, ressent des douleurs vives dans le dos, la poitrine et les épaules et se trouve atteint d'une paralysie isolée bilatérale des grands dentelés. Bernhardt cite le cas d'une femme de trente-neuf ans qui, s'étant exposée à un courant d'air pendant une nuit, constata, six ou huit semaines après, des troubles de la motilité du bras droit dépendant de la paralysie du grand dentelé.

Weber a vu survenir une paralysie isolée de ce muscle trois semaines après un accouchement. Baumler, M. Castaigne ont publié des cas de paralysie unilatérale consécutifs à la fièvre typhoïde. Il faut ajouter, à cette étiologie, les blessures accidentelles ou chirurgicales du nerf. Dans une observation, l'hystérie était en cause.

Lorsque la paralysie se produit après un effort brusque ou succède à des efforts répétés, il est probable, comme le dit M. Souques, qu'elle relève d'une sorte de traumatisme du nerf soumis à des tiraillements. Les autres faits sont plus difficiles à expliquer. A noter que la paralysie du grand dentelé est plus fréquente chez l'homme (17 cas sur 19) et siège plus souvent du côté droit. Lorsqu'elle est bilatérale, elle est habituellement plus prononcée de ce côté.

SYMPTOMATOLOGIE. — Très souvent les malades ressentent, dans la région scapulaire, des douleurs vives qui précèdent les phénomènes paralytiques et peuvent durer plusieurs semaines. Lorsque l'affection est constituée, on observe une déformation de la région scapulaire. La paroi postérieure du creux de l'aisselle a presque entièrement disparu. La région a un aspect lisse et uni par suite de la disparition des digitations du grand dentelé. L'omoplate est élevée en masse, son angle inférieur est rapproché du rachis, son bord spinal tend à s'écarter du thorax en se rapprochant de la colonne vertébrale. Le malade ne peut élever le bras au-dessus de la ligne horizontale. La contraction isolée du deltoïde permet, en effet, l'élévation du bras jusqu'à ce niveau, mais en même temps, le bras, pesant de tout son poids sur l'angle externe de l'omoplate, imprime à cet os : 1° un mouvement de bascule qui élève et rapproche de la ligne médiane l'angle inférieur ; 2° un mouvement de rotation qui l'éloigne de la paroi postérieure en faisant saillir sous la peau son bord spinal. Il se forme alors une gouttière entre ce bord et le thorax : le *scapulum alatum* est constitué.

Cette contraction isolée du deltoïde, impossible à l'état normal, est réalisée lorsque le muscle grand dentelé est paralysé et ne s'oppose plus à la rotation du scapulum. Dans certains cas, la portion moyenne du trapèze, très développée, peut permettre une certaine élévation du bras qui masque un peu la paralysie.

Les réactions électriques ne présentent rien de spécial.

La *marche* est variable selon la cause. Le plus souvent, la paralysie persiste pendant de longues semaines.

Le *traitement* est celui des autres paralysies périphériques.

Paralysie radiale.

La paralysie radiale est la plus fréquente des paralysies du bras. C'est aussi celle qui se trouve le plus souvent à l'état isolé, complètement indépendante de toute lésion des nerfs voisins. Le long trajet, la position superficielle du nerf radial le rendent, en effet, très accessible aux diverses causes vulnérantes.

La paralysie radiale peut reconnaître une origine cérébrale ou médullaire, ou être due à une altération du nerf lui-même.

Les expérimentations comportant la destruction d'une partie de l'écorce cérébrale peuvent déterminer des paralysies imparfaites limitées aux muscles innervés par le radial.

Les lésions médullaires peuvent aussi produire une paralysie radiale isolée. Hallopeau a rapporté l'histoire d'un serrurier atteint de myélite diffuse, qui, comme premier symptôme, présenta une paralysie des extenseurs. Strümpell a observé une paralysie radiale à la période préataxique d'un tabes. Mais ce sont là des causes rares, et, dans ces cas, la paralysie radiale n'est que la première étape de troubles plus étendus et bientôt généralisés.

Le plus souvent, la paralysie du radial est d'origine périphérique et due à une lésion du nerf lui-même. Elle peut être causée par une intoxication saturnine, alcoolique ou arsenicale. Bernhardt l'a signalée à la suite du typhus exanthématique. Le nerf put être examiné et fut trouvé atteint de névrite. On l'a rencontrée également au cours du rhumatisme articulaire aigu. M. Arnozan l'a vue se produire après des injections sous-cutanées d'éther. Mais les causes les plus fréquentes sont la compression, les traumatismes et le froid.

Le plus souvent, le malade est atteint à son réveil et le bras paralysé est celui sur lequel il était couché. La compression est alors la cause de la paralysie. Cette compression est favorisée par des dispositions anatomiques bien connues. A l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur du bras, dans la gouttière de torsion de l'humérus, le radial devient tout à fait superficiel et peut se trouver comprimé entre l'os et un plan résistant. M. Panas (1), qui a défendu ce mécanisme, donnait comme argument que le triceps était épargné, tandis que le long supinateur était toujours atteint, par ce que le rameau nerveux destiné au triceps prend naissance au-dessus de la compression. MM. Joffroy, Liégeois ont rapporté des cas dans lesquels ce muscle était affaibli ainsi que l'anconé. Mais,

(1) Panas, *Arch. gén. de méd.*, juin 1873.

la compression peut s'exercer sur un point plus élevé et entraîner une paralysie plus étendue.

La compression prolongée explique un grand nombre de paralysies professionnelles. Ce sont les paralysies des porteurs d'eau de Rennes ; celles des cochers qui s'endorment la bride enroulée autour du bras ; celles des prisonniers dont les bras rapprochés en arrière sont tenus par des chaînes ; celles des enfants serrés dans un maillot et restant longtemps couchés dans la même position. Dans les hôpitaux et dans les asiles, on a observé des paralysies radiales après application de camisoles de force trop serrées. On en a cité des cas chez les mineurs qui demeurent longtemps étendus sur le même côté. Notons, enfin, la paralysie des béquilles, qui peut atteindre plusieurs branches du plexus, mais qui frappe surtout le radial. C'est encore à ce mécanisme qu'est due la paralysie succédant aux traumatismes qui ont entraîné, soit une luxation de l'épaule ou du coude, soit une fracture de l'humérus. La compression peut également s'exercer par un cal vicieux, une tumeur, un anévrysme. A cette cause on peut enfin rattacher la paralysie radiale obstétricale.

Certaines positions anormales prolongées entraînent la paralysie, soit par compression pure et simple, soit par épuisement nerveux ou excès d'activité. Gowers (1) l'a vue se produire à la suite d'un effort exagéré des muscles extenseurs. MM. Debove et Brühl (2) indiquent encore l'élongation prolongée du nerf dans la pronation forcée, comme cause possible.

Il faut incriminer quelquefois une contusion du nerf, voire une déchirure ou une section complète ; mais ce sont là, avec les résections nerveuses, des faits d'ordre purement chirurgical. A la suite de traumatismes n'atteignant pas le nerf, on a également vu se développer des paralysies dites *réflexes*, qui sont probablement dues à des phénomènes d'hystéro-traumatisme.

L'action du froid, dont on exagérait jadis l'importance, paraît jouer un rôle évident dans la genèse de certains cas de paralysies du radial. Souvent, chez des rhumatisants, on voit survenir ces paralysies en dehors de toute compression. C'est, par exemple, un malade qui s'endort en plein air, couché sur le dos ; qui s'accoude dans l'air humide dans une position telle que le cubital seul puisse être comprimé et qui néanmoins est brusquement pris de paralysie radiale (Potain). Une blanchisseuse fut atteinte après une matinée pendant laquelle elle avait eu constamment les bras dans l'eau (Duplay). C'est également le froid qui est en cause quand la paralysie survient après l'exposition du bras à une portière de chemin de fer, ou à l'air froid, ou après l'immersion dans l'eau froide. Grasset relate le cas d'un rhumatisant qui, se levant sans rien constater d'anormal, sort par un

(1) Gowers, Diseases of the nervous system, t. 1, 2e édit., p. 85.
(2) Debove et Bruhl, *Médecine moderne*, 1892, p. 750.

temps froid et est atteint, quelques instants après, d'une paralysie des extenseurs.

Les paralysies *a calore*, suite de brûlures ne lésant pas le nerf, doivent être rapprochées des paralysies réflexes, dont la pathogénie est mal connue.

L'alcool, pour certains auteurs (1), agit indirectement, en donnant le lourd sommeil de l'ivresse qui peut favoriser l'action du froid ou de la compression. Nous devons signaler également la théorie de Richet (2), d'après laquelle, sous l'influence du froid brusque, les parois du canal ostéo-fibreux qui entourent le nerf augmenteraient de volume. Il existerait aussitôt une compression qui entraînerait la paralysie. On objecte à cette théorie que d'autres nerfs qui ne sont pas enchâssés dans un canal ostéo-fibreux peuvent également se paralyser par le fait de l'exposition au froid.

SYMPTOMATOLOGIE. — La paralysie radiale rhumatismale ou *a frigore* survient le plus souvent au réveil et après un sommeil profond. L'engourdissement du bras que l'on ressent parfois, lorsqu'on est resté longtemps dans une fausse position, n'est que la première ébauche de la paralysie. En effet, si la compression a duré longtemps, les phénomènes ne rétrocèdent point, et aux fourmillements succède la paralysie de la motilité et de la sensibilité. Souvent ces troubles précurseurs font complètement défaut et le malade s'aperçoit qu'il lui est impossible de faire un mouvement d'extension des doigts.

Dans les cas plus rares où la paralysie est due à une lésion traumatique (contusions, plaie), les malades ressentent des douleurs dont l'intensité varie avec la cause.

Lorsque la paralysie est établie, l'attitude du malade est tout à fait caractéristique. L'avant-bras est en demi-flexion ; la main en pronation forcée est courbée à angle droit sur l'avant-bras, et les doigts sont fléchis dans l'intérieur de la main. Il est impossible au sujet de redresser le poignet. Il lui est également impossible de faire exécuter à la main des mouvements de latéralité, même quand le poignet est posé sur un plan horizontal, car les muscles radiaux et cubital postérieur sont paralysés.

La paralysie de l'extenseur commun empêche l'extension des premières phalanges sur le métacarpe.

Le pouce est fléchi et porté dans l'adduction. Le long abducteur, le long et le court extenseur du pouce étant paralysés, on ne peut obtenir aucun mouvement de flexion et d'extension. Les interosseux qui sont innervés par le cubital ne sont pas atteints. En effet, en

(1) Potain, *Sem. méd.*, 1896.
(2) Richet, Th. de Paris, 1877.

relevant les premières phalanges sur le métacarpe, le malade parvient à étendre les dernières phalanges.

Les supinateurs sont généralement frappés Pour reconnaître leur paralysie, Duchenne a indiqué le procédé suivant : l'avant-bras étant à demi fléchi et placé dans une demi-pronation, on dit au malade de le fléchir davantage et l'on s'oppose au mouvement. Si le muscle est paralysé, on ne sent aucun effort et l'on ne voit pas le muscle se durcir. La paralysie du court supinateur rend impossibles les mouvements de supination de la main quand l'avant-bras est en extension sur le bras. Si ce mouvement ne peut être obtenu sans que le biceps se contracte énergiquement et mette l'avant-bras en demi-flexion, c'est que le court supinateur est atteint. La paralysie du vaste interne et de l'anconé est facilement reconnue, car le malade résiste faiblement quand on fléchit l'avant-bras placé dans l'extension. La paralysie du triceps entraîne la perte des mouvements d'extension. Ajoutons que ce tableau peut être incomplet; une partie seule du radial peut être atteinte (Parmentier); le long supinateur peut même être paralysé isolément (Chapoy).

En plus de cette paralysie des extenseurs, on constate que les fléchisseurs sont moins forts, et au dynanomètre on obtient seulement une pression infime. Mais cette faiblesse, au début de la maladie, est simplement apparente. Elle est due à ce que les points d'insertion des fléchisseurs sont plus rapprochés qu'à l'état normal. Si l'on vient à maintenir le poignet relevé, la contraction devient énergique et égale à peu près celle du côté sain.

Les *troubles de sensibilité* sont frustes et incomplets, même dans les cas les plus prononcés de paralysie motrice. Le plus souvent, après une anesthésie passagère attribuée par Broca à une sorte de stupeur du nerf, on ne constate aucun autre trouble sensitif. Même dans les paralysies dues à un traumatisme grave, section ou résection nerveuse, la sensibilité peut être intégralement conservée dans tout le territoire du nerf radial. Cette persistance de la sensibilité a été expliquée soit par la sensibilité récurrente (Arloing et Tripier), soit par l'existence d'anastomoses entre les diverses branches du plexus. Onimus, Dieulafoy admettent que les fibres destinées à conduire les impressions sensitives résistent davantage que les fibres motrices ; mais les cas où, après section complète du radial, on n'observe aucun trouble de sensibilité échappent évidemment à cette théorie. Ross(1), qui a étudié cette question, est arrivé aux conclusions suivantes :

1° Chacun des troncs nerveux du plexus brachial, pris isolément, peut être complètement sectionné sans qu'il s'ensuive une anesthésie complète sur n'importe quel point de la distribution des filets sensitifs du nerf. Quand on constate l'anesthésie totale, elle est toujours

(1) J. Ross, *Brain*, p. 51, avril 1884.

limitée à une région fort circonscrite, beaucoup moins étendue que l'aire de la distribution anatomique du nerf ;

2° L'anesthésie produite par la section du nerf ou des nerfs du plexus brachial tend à diminuer comme intensité et à se circonscrire comme étendue. Il s'ensuit que l'aire sensitive est toujours supérieure à ce que l'on supposerait d'après la topographie du nerf ;

3° Cliniquement, l'étendue, le degré et même la localisation de l'anesthésie par section nerveuse, diffèrent considérablement suivant les cas, sans qu'on puisse trouver la raison de ces différences dans la nature de la lésion nerveuse ni dans les circonstances qui l'ont accompagnée.

Les *troubles trophiques* s'observent rarement dans la paralysie rhumatismale ou par compression légère. Ils surviennent seulement quand les phénomènes paralytiques durent de longs mois. Il existe alors une altération dégénérative profonde des fibres nerveuses. De même on les rencontre lorsqu'il y a eu section du nerf, ou que l'agent d'irritation persiste. On voit survenir tout d'abord l'atrophie des muscles extenseurs. A la longue, les fléchisseurs raccourcis et restés inactifs peuvent se parésier et s'atrophier à leur tour. On peut voir apparaître, dans la paralysie radiale d'origine rhumatismale (Gubler), dans la paralysie traumatique (Nicaise), la *tumeur dorsale du poignet* signalée dans la paralysie saturnine. Au niveau des gaines tendineuses des extenseurs, on voit apparaître une tuméfaction allongée, mobile, rénitente, donnant au doigt une sensation de fausse fluctuation. Il s'agit là d'une véritable synovite chronique hyperplastique qui, pour Charcot, serait de la nature des troubles trophiques. Pour Erb, elle aurait une origine mécanique et serait due au frottement des tendons extenseurs sur le massif carpien.

Les *troubles trophiques* de la peau : modifications de couleur, abaissement de la température locale, chute des ongles, des poils, ne se rencontrent guère que dans les paralysies dues à une lésion profonde du nerf.

Réactions électriques. — Si on a affaire à une paralysie *a frigore*, ou par compression légère et passagère, l'excitabilité faradique est conservée ou à peine diminuée.

Dans les cas de compression grave ou de section du nerf, on peut observer la réaction de dégénérescence complète ou incomplète. *Dans ces derniers cas*, l'excitation électrique du nerf au-dessus de la lésion amène la contraction isolée des muscles innervés par des filets dont l'origine est située au-dessus; au-dessous de la lésion, l'excitation du nerf ne provoque pas la contraction.

Dans la paralysie rhumatismale, la conductibilité électrique reste habituellement normale.

DIAGNOSTIC. — Les contractures, les rétractions cicatricielles, suites de brûlure, d'inflammation ou de section tendineuse, sont

faciles à reconnaître; en effet, dans la paralysie radiale, les mouvements passifs sont possibles, on peut relever la main et étendre le poignet.

L'évolution de la maladie, l'examen attentif des muscles paralysés, permettront d'éliminer les maladies où la moelle est primitivement atteinte, comme l'atrophie musculaire progressive, la paralysie infantile.

L'hystérie peut provoquer la paralysie du radial; mais, alors que les troubles de sensibilité sont rares et limités dans les cas de lésion organique, dans l'hystérie ils sont beaucoup plus prononcés, et ne concordent pas avec la distribution des filets sensitifs de ce nerf. L'existence antérieure d'attaques convulsives, et la constatation d'autres stigmates hystériques fixeront le diagnostic.

La recherche de la cause et du siège présente aussi une grande importance. L'intoxication saturnine sera décelée par la profession du malade, par l'existence de coliques saturnines, du tremblement, du liséré gingival. De plus, la paralysie saturnine est généralement bilatérale. Enfin, ainsi que l'a établi Duchenne, dans la paralysie saturnine les supinateurs, surtout le long supinateur, sont indemnes.

Les paralysies radiales d'origine centrale sont très rares : même lorsque la paralysie est limitée, l'examen électrique permettra de la dépister.

Les antécédents permettront d'ordinaire de rattacher la cause au froid ou à la compression.

Le siège de la lésion sera facilement déterminé par l'analyse des muscles paralysés.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISONS. — La *marche* de la paralysie varie naturellement avec la cause. Lorsqu'elle est d'origine rhumatismale ou *a frigore*, lorsqu'on a affaire à la paralysie radiale proprement dite, on la voit atteindre très rapidement son maximum; mais au bout de quelques semaines le malade commence à étendre les premières phalanges et recouvre progressivement la motilité du membre.

Dans les cas de forte compression, de contusion nerveuse, la motilité, qui peut s'accompagner alors de troubles sensitifs, met parfois plusieurs mois à reparaître.

La paralysie des béquilles, celle qui est due aux injections d'éther durent ordinairement de quelques semaines à deux ou trois mois.

Lorsqu'il existe une cause de compression permanente, une destruction locale du nerf, la paralysie persiste très longtemps, mais, même après de longs mois, on peut la voir rétrocéder, et le membre peut retrouver l'intégrité de ses fonctions.

TRAITEMENT. — C'est celui de toutes les névrites.

Paralysie du médian et du cubital.

Les paralysies du médian et du cubital sont beaucoup moins fréquentes que celles du radial. Elles résultent presque toujours de traumatismes. Leurs symptômes n'ont de spécial que la distribution topographique des inerties musculaires qu'elles provoquent.

Le médian innerve, on le sait, tous les muscles de la région antérieure de l'avant-bras (sauf le cubital antérieur et les deux faisceaux internes du fléchisseur profond des doigts), tous les muscles du pouce (sauf l'adducteur) et les deux premiers lombricaux. Lorsque ces muscles sont paralysés, les doigts prennent une attitude spéciale caractérisée par l'extension de la deuxième et de la troisième phalange et la flexion de la première. De plus, le pouce appliqué contre l'index cesse d'être opposable aux autres doigts. L'ensemble de ces déformations constitue la griffe spéciale que Duchenne a décrite sous le nom de *main de singe*.

Les troubles de la sensibilité sont variables. Ils peuvent manquer complètement ou s'étendre plus ou moins exactement à l'aire de distribution terminale du médian (moitié externe de la paume de la main, face palmaire des trois premiers doigts et moitié externe de la face palmaire de l'annulaire, face dorsale des deux dernières phalanges de l'index, du médius et moitié externe des deux dernières phalanges de l'annulaire).

Le nerf cubital innerve le muscle cubital antérieur, les faisceaux internes du fléchisseur profond des doigts, les interosseux et une partie des lombricaux, l'adducteur du pouce et tous les muscles de l'éminence hypothénar. Quand ces muscles sont paralysés, « la flexion cubitale et l'adduction de la main sont limitées par la paralysie du cubital antérieur; la troisième phalange ne peut plus être fléchie, par paralysie du fléchisseur profond; les mouvements du petit doigt sont presque impossibles, par paralysie de l'éminence hypothénar; la flexion de la première phalange et l'extension des deux dernières phalanges sont impossibles, ainsi que les mouvements d'adduction et d'abduction des doigts, par paralysie des interosseux; il est impossible de porter le pouce en dedans, de serrer le premier et le deuxième métacarpien, par paralysie de l'adducteur du pouce. La paralysie des interosseux, en particulier, donne lieu à une griffe spéciale. Quand le malade veut mettre la main à plat, la première phalange se renverse en extension forcée et la deuxième au contraire se fléchit (griffe cubitale). Cette position se maintient même dans le repos musculaire » (Grasset et Rauzier).

Les troubles de la sensibilité, quand ils existent, frappent à peu près exclusivement les parties épargnées dans la paralysie du médian.

Paralysie du musculo-cutané.

La paralysie du musculo-cutané existe rarement à l'état isolé. L'étiologie est celle des autres paralysies des nerfs du plexus brachial. Le plus souvent elle est d'origine traumatique et due à une plaie par instrument piquant ou tranchant, à une contusion par fracture du col de l'humérus. Erb l'a vue se produire à la suite d'une opération chirurgicale dans la fosse sus-claviculaire; Bernhardt (1), consécutivement à une luxation et une contusion de l'épaule. Strauss en a rapporté deux cas, l'un consécutif à une plaie par coup de sabre; l'autre, par fracture du col de l'humérus (2).

Le nerf musculo-cutané innerve les muscles fléchisseurs de l'avant-bras : biceps, coraco-brachial et brachial antérieur, muscles qui agissent surtout quand l'avant-bras est en supination. Lorsqu'il est paralysé, les mouvements de flexion de l'avant-bras sur le bras sont très faibles ou impossibles. Le membre supérieur est flasque et dans l'extension. Il existe des troubles de sensibilité dans la région externe de l'avant-bras correspondant. L'atrophie musculaire, les troubles trophiques ne présentent rien de spécial. Strauss, comme signe de la paralysie isolée du musculo-cutané, insiste sur la présence, à la face antéro-externe du bras, d'une vaste dépression située entre les attaches du deltoïde et la naissance du long supinateur et due à l'atrophie du brachial antérieur.

NÉVRALGIES DU PLEXUS BRACHIAL

(Névralgies cervico-brachiales de Valleix).

Ces névralgies ne sont pas fréquentes, et se développent le plus souvent à la suite d'un traumatisme des nerfs, affectant tantôt l'ensemble des branches terminales du plexus, tantôt une seule d'entre elles. Les douleurs qu'elles provoquent ont les caractères généraux des douleurs névralgiques : crises d'élancements violents séparées par des intervalles où la douleur est sourde, profonde. Les points douloureux les plus connus sont le point axillaire (à la partie supérieure du creux de l'aisselle), le point cubito-carpien (à l'endroit où le nerf cubital passe au-devant du carpe pour se porter dans la paume la main), le point épitrochléen, le point circonflexe, etc.

La douleur est parfois limitée à une des branches du plexus (névralgies du cubital, du radial, du circonflexe, etc.). Une de ses variétés les plus nettes est la *névralgie épicondylienne*, dans laquelle la douleur est localisée à la face externe du coude et de l'avant-

(1) Bernhardt, *Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 257.
(2) J. Strauss, Zwei Fälle von isolirter peripherischer Lähmung der Nervus musculo-cutaneus (*Berl. klin. Wochenschr.*, 13 septembre 1897).

bras. Signalée par Remak, étudiée par Bernhardt, Molle, Couderc, Feré, Rivière, etc., elle survient brusquement à la suite d'un violent effort, ou graduellement à la suite de mouvements forcés et répétés.

Plus fréquente chez l'homme et à l'âge adulte, elle atteint surtout le bras droit. Cette névralgie peut être provoquée par tous les travaux qui mettent en jeu les muscles épicondyliens. On la rencontre chez les maçons, les boulangers. Molle l'a observée chez des hommes qui avaient pratiqué la taille des mûriers ou le gaulage des noix, Couderc l'a signalée chez les maîtres d'armes ; Feré, chez les hommes et les femmes travaillant à la buanderie de Bicêtre et portant du linge sur leurs avant-bras fléchis.

Si le début est progressif, le sujet sent un endolorissement vague, puis au bout de quelques heures survient une douleur spontanée, qui peut également se produire d'une manière brusque. Cette douleur siège sur la face antérieure de l'épicondyle, sur le bord antérieur de la cupule radiale, à la face externe de l'avant-bras (1). Elle est exagérée par la pression, par les mouvements de préhension et d'extension et rend tout travail impossible. Il n'existe pas de troubles objectifs de la sensibilité. La douleur ne suit pas le trajet des nerfs. C'est une algie localisée que l'absence d'ecchymose et de déformation ne peut faire rattacher à la rupture des fibres tendineuses ou musculaires (Feré).

La guérison a lieu en deux ou trois semaines. La maladie peut durer plus longtemps lorsqu'elle est survenue à la suite de mouvements violents. Elle nécessite alors l'emploi du massage et de l'électricité. Molle, chez un syphilitique, a prescrit avec succès le sirop de Gibert.

MALADIES DES NERFS INTERCOSTAUX.

NÉVRALGIE INTERCOSTALE.

Les nerfs intercostaux, au nombre de douze, prennent naissance à la bifurcation des troncs rachidiens, en dehors des trous de conjugaison : ils sont constitués par les branches antérieures des douze paires dorsales. Sensitifs et moteurs, ils sont destinés à l'innervation des parois thoracique et abdominale. Ils cheminent chacun dans l'espace intercostal correspondant, et fournissent dans leur trajet de nombreuses branches collatérales : rameaux sous-costaux pour les côtes, le périoste et la plèvre costale ; rameaux musculaires pour les muscles intercostaux, sus-costaux et sous-costaux, les petits dentelés postérieurs et les muscles de l'abdomen ; rameaux anastomotiques pour le grand sympathique, les nerfs intercostaux voisins,

(1) Rivière, De l'épicondylalgie. Th. de Paris, 1896-1897.

le brachial cutané interne et son accessoire ; enfin rameaux cutanés qui portent le nom de *perforants* et sont au nombre de deux pour chaque nerf : le perforant latéral, qui se sépare du tronc nerveux à la partie moyenne de l'espace intercostal, et le perforant antérieur, véritable branche terminale du nerf intercostal. Ce dernier émerge à la partie antérieure de la paroi thoracique, en un point variable, mais toujours très rapproché de la ligne médiane, au voisinage du bord sternal pour les quatre premiers intercostaux, de chaque côté de la ligne blanche pour les autres. Enfin les quatrième et cinquième nerfs intercostaux fournissent l'innervation des glandes mammaires et des mamelons.

La névralgie intercostale est celle qui siège dans une ou plusieurs des branches antérieures des douze paires dorsales. Si elle atteint, en même temps, les branches postérieures, elle est dite *dorso-intercostale*.

ÉTIOLOGIE. — Pour ne pas nous exposer à des redites, nous ne considérerons dans l'étiologie de cette affection que les causes spéciales ou présentant ici quelque particularité intéressante. La névralgie intercostale est une des plus fréquentes. Elle s'observe plus fréquemment chez les femmes que chez les hommes dans la proportion de 51 pour 11. Pour expliquer cette fréquence relativement grande chez la femme, Bassereau avait considéré la névralgie intercostale comme une complication très habituelle des désordres utérins. Vers la même époque, Valleix retournait cette proposition et pensait, au contraire, que parmi les douleurs utéro-ovariennes un bon nombre n'étaient que des manifestations névralgiques et devaient être rattachées à la névralgie lombo-abdominale et non à la névralgie intercostale. On s'est borné, depuis, à incriminer, sans preuves suffisantes, toutes les causes d'anémie fréquentes chez la femme, la grossesse, la lactation prolongée, les métrorragies répétées, les affections chroniques de l'estomac, etc. On a cru, chez les dysménorrhéiques et chez les hémorroïdaires, à la stase des plexus veineux intrarachidiens et à la compression possible des racines. Enfin les tumeurs du sein, le cancer en particulier, se compliquent souvent de névralgie intercostale. Toutes ces causes jouent peut-être un rôle dans la prédisposition du sexe féminin.

L'influence des lésions osseuses de la cage thoracique est plus évidente. Les contusions, les fractures de côtes, les pseudarthroses ou les cals vicieux consécutifs, les caries et les nécroses sterno-costales peuvent facilement provoquer des symptômes névralgiques dans le domaine des nerfs intercostaux. Il en est de même des déformations de toute nature de la colonne vertébrale, des lésions tuberculeuses du rachis, le mal de Pott agissant autant par la pachyméningite compressive qui l'accompagne que par l'effondrement même des corps vertébraux. Les tumeurs du médiastin, l'a-

névrysme de l'aorte surtout, s'accompagnent souvent aussi de névralgies intercostales à la suite d'usure osseuse et de compression des filets nerveux.

La névralgie intercostale peut encore se rencontrer dans les lésions du péritoine, dans les affections chroniques des organes abdominaux, du foie et de l'estomac en particulier. On sait, par exemple, qu'elle peut constituer un équivalent clinique de la colique hépatique.

Mais parmi toutes les causes locales, les lésions des poumons et de la plèvre sont les plus importantes. La tuberculose pleuro-pulmonaire chronique revendique pour elle la plus large part des névralgies intercostales : elles traduisent alors la propagation de l'inflammation aux filets nerveux et au tronc intercostal lui-même. Il s'agit dans ces cas de névrite qu'expliquent fort bien les rapports intimes des nerfs intercostaux avec la plèvre, surtout dans les parties postérieures des espaces intercostaux.

SYMPTOMATOLOGIE. — Elle a depuis longtemps été établie par Valleix et on a bien peu ajouté à sa remarquable étude.

La douleur est l'élément essentiel de l'affection. Elle siège de préférence à l'hémithorax gauche et affecte une prédilection très marquée pour les nerfs intercostaux moyens, du cinquième au neuvième. Un nerf est rarement atteint isolément, on voit presque toujours la névralgie s'étendre à plusieurs à la fois : en général, trois ou quatre espaces sont atteints simultanément.

La douleur spontanée est tout d'abord continue et se distingue en cela des autres douleurs névralgiques. Elle consiste en une sensation de pression, de constriction plus ou moins pénible, assez marquée dans certains cas pour gêner les mouvements respiratoires et forcer le malade à immobiliser sa cage thoracique. Elle n'apparaît, chez quelques sujets, que dans les inspirations profondes, dans les mouvements du tronc ou des membres, dans la toux, l'éternuement, le bâillement, le hoquet, les efforts. En général, l'accomplissement de ces différents actes physiologiques détermine l'apparition de paroxysmes douloureux, sous forme d'élancements. Ces élancements se font sentir sur toute l'étendue de l'espace intercostal; ils semblent naître à la fois aux deux extrémités, donnent la sensation de coups de canif ou de couteau et paraissent se confondre dans la région moyenne de l'espace malade. Les accès peuvent devenir assez intenses pour plonger le malade dans une angoisse pénible. Ils apparaissent plus spécialement le soir, atteignent leur maximum d'intensité et de répétition à la période d'état de l'affection, pour diminuer et disparaître bien avant la douleur contusive continue.

La recherche des points douloureux à la pression fournit des indications importantes. Dans la névralgie intercostale, il existe trois points douloureux principaux, qui sont, dans l'ordre de fréquence : le *point*

postérieur ou *point vertébral*, situé entre deux vertèbres, à l'émergence des branches antérieures des paires dorsales, au voisinage des trous de conjugaison ; le *point antérieur* ou *point sternal*, qui correspond au rameau perforant antérieur ; on le découvre, par conséquent, entre le sternum et les articulations chondro-sternales, plus près du sternum que des côtes ; enfin le *point moyen* ou *point latéral*, qui répond au rameau perforant latéral ; il est donc situé, au milieu de l'espace intercostal, sur la ligne axillaire pour les six premiers espaces, en arrière de cette ligne pour les autres. On a décrit, en outre, des points douloureux accessoires : points apophysaires, point épigastrique ou xiphoïdien, point cardiaque, etc. Ces points sont facilement déterminés, quand ils existent ; ils occupent une superficie de 2 à 3 centimètres de diamètre environ et la douleur à la pression reste exactement limitée aux cercles qu'ils limitent. Les trois premiers, plus fréquents, sont, pour ainsi dire, les foyers de la douleur continue et les centres d'irradiation des élancements paroxystiques.

Indépendamment de ces élancements, la douleur peut s'irradier vers le dos, l'épaule, le bras, la mamelle, les lombes ou l'hypogastre, grâce aux anastomoses des nerfs intercostaux. Ces irradiations pourraient même s'étendre jusqu'au nerf vague et faire apparaître de la dyspnée, de la tachycardie, des accès d'angine de poitrine.

L'hyperesthésie est plus fréquemment observée que l'anesthésie des territoires cutanés douloureux. La pression large et progressive exercée avec la main tout entière est fort bien supportée : elle a même, dans quelques cas, calmé les douleurs.

Les troubles vaso-moteurs et sécrétoires liés à la névralgie intercostale sont mal connus.

Les troubles trophiques en rapport avec cette affection sont représentés presque uniquement par le zona, dont il sera question plus loin.

Enfin on a signalé, dans les névralgies des derniers nerfs intercostaux, une exagération du réflexe abdominal et, aussi, de la mydriase de la pupille du même côté.

La névralgie de certains nerfs intercostaux peut revêtir une forme clinique particulière, tout à fait différente du tableau symptomatique précédent. C'est ainsi que l'on décrit, sous le nom d'*épigastralgie*, une névralgie localisée au creux épigastrique, d'intensité remarquable en ce seul point, sans retentissement douloureux intercostal, et accompagnée de phénomènes gastriques, nausées, vomissements. De même, certains auteurs veulent faire rentrer dans cette classe de névralgies intercostales anormales, les faits depuis longtemps observés de *névralgie mammaire* et connus sous le nom de *mastodynie* ou de *mamelle irritable*. Les douleurs mammaires présentent souvent une violence inouïe et elles peuvent s'accompagner de tuméfactions passagères (*tumeur irritable du sein* d'A. Cooper).

PRONOSTIC. — Il est lié essentiellement à la cause provocatrice de l'affection. Bénin pour les névralgies indépendantes de lésions anatomiques définies, il peut devenir plus grave en raison de la ténacité du mal et des récidives fréquentes : on cite même quelques exemples de névralgies chroniques. En ce qui concerne les névralgies liées à une lésion matérielle évidente, le pronostic est en rapport avec la gravité de la cause. La cause disparue, l'affection peut cependant persister : une névralgie intercostale peut fort bien se rencontrer longtemps après la consolidation d'une fracture de côtes, la réparation d'une carie costale ou la guérison d'une pleurésie. Enfin l'apparition de douleurs névralgiques intercostales dans les tumeurs du médiastin, du rachis ou du sein, dans la tuberculose pulmonaire, est très fâcheuse, car la névralgie s'ajoute aux misères et aux souffrances nombreuses de ces malades et souvent torture ces derniers jusqu'à leur mort.

DIAGNOSTIC. — Il est, en général, facile. La douleur provoquée par une fracture de côtes, par une lésion osseuse quelconque, tuberculeuse ou syphilitique, ne sera pas confondue avec celle de la névralgie vraie. Le point de côté des affections pleuro-pulmonaires aiguës est une douleur très bien caractérisée par sa fixité, la profondeur de son siège; les résultats de l'examen des organes respiratoires lèveront au besoin tous les doutes. La pleurodynie, ou rhumatisme des muscles de la paroi thoracique, présente une douleur diffuse et ne possède pas de points douloureux exactement repérés. La brusquerie des accidents d'angine de poitrine suffira à elle seule pour faire cesser toute erreur rendue possible par le siège de la douleur et ses irradiations.

Plus délicat est le diagnostic de la cause. Ici, il faudra interroger minutieusement les parois thoraciques, la cage osseuse, tout particulièrement le rachis. L'état des organes respiratoires et, en général, des organes intrathoraciques devra être exploré avec le plus grand soin : leurs moindres lésions sont capables de retentir sur les troncs nerveux qui les entourent ; aussi dans cet examen découvrira-t-on souvent la véritable raison de la névralgie intercostale.

ZONA INTERCOSTAL.

Le zona ayant été décrit dans cet ouvrage par MM. E. Gaucher et C. Barbe (1), nous nous bornerons à signaler quelques détails de l'anatomie pathologique et de la pathogénie de cette affection qui ont été mis en lumière par les travaux tout récents de Head et Campbell (2).

(1) E. Gaucher et C. Barbe. Article Zona, T. III, p. 719.

(2) H. Head et W. Campbell, The pathology of herpes zoster and its bearing on sensory localisation (*Brain*, part III, 1900, p. 353).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La première observation de zona suivie d'autopsie régulière est due à Baerensprung. Elle se rapporte à un malade qui mourut de tuberculose pulmonaire quatorze jours après l'apparition d'une éruption zostérienne du thorax. La moelle était normale. En revanche, les cinquième, sixième, septième et huitième nerfs intercostaux étaient rouges, tuméfiés, gorgés de sang, ainsi que les ganglions correspondants qui étaient, en outre, le siège d'extravasations hémorragiques. Cette observation a été le point de départ de la théorie nerveuse du zona, et plus particulièrement de celle qui rapporte son origine à des altérations primitives des ganglions rachidiens. Depuis lors, des faits nouveaux, accompagnés la plupart d'examens microscopiques, ont été rapportés par Charcot et Cotard, Weidmer, Wagner, O. Wyss, Sattler, Kaposy, Chandelus, Lesser, Pitres et Vaillard, Curschmann et Eisenlohr, Dubler, etc. Les uns révélaient des lésions manifestes des ganglions, les autres ne montraient d'altérations appréciables que dans les cordons nerveux périphériques, si bien que la question de savoir si le zona devait être considéré comme une affection d'origine ganglionnaire ou funiculaire restait indécise. Les recherches de Head et Campbell, basées sur l'analyse de vingt et une observations originales, toutes suivies d'autopsie et d'examens microscopiques très soignés, permettent de lui donner une solution définitive.

Toutes les fois que la mort est survenue pendant que l'éruption cutanée était en évolution, les ganglions rachidiens correspondant à l'exanthème ont été trouvés infiltrés de petites cellules arrondies accumulées autour des vaisseaux, comme cela s'observe dans les processus inflammatoires intenses du système nerveux. Parfois même, dans les cas récents, il y avait des hémorragies interstitielles dissociant les éléments ganglionnaires. Les cellules nerveuses des ganglions étaient complètement détruites ou réduites en petites masses pâles, ne se colorant plus par le bleu de méthylène, mais prenant une coloration vive par la safranine. Dans quelques cas, les noyaux de ces cellules étaient gonflés et se coloraient vivement et uniformément en bleu par la méthode de Nissl, de telle sorte qu'on ne pouvait plus distinguer le nucléole ni la disposition réticulaire normale du protoplasma nucléaire (inflammation interstitielle aiguë avec infarctus hémorragiques et nécrose des cellules). Lorsque l'éruption est passée, les globules sanguins se résorbent peu à peu et les éléments inflammatoires infiltrés dans le ganglion malade s'organisent en tissus scléreux. Les lésions occupent tantôt un seul ganglion, tantôt deux ou trois ganglions superposés.

A ces altérations primitives et constantes des ganglions succèdent des altérations secondaires, qui s'étendent d'une part aux ganglions postérieurs et à la moelle, d'autre part aux nerfs périphériques.

La dégénération des fibres des cordons postérieurs commence à devenir apparente vers le dixième jour après le début de l'éruption. Si les lésions cellulaires qui la commandent sont légères et réparables, les fibres dégénérées peuvent par la suite récupérer leur structure; si elles sont profondes et étendues, les fibres détruites ne se régénèrent jamais: elles sont remplacées peu à peu par du tissu fibreux.

La moelle subit, elle aussi, le retentissement de la destruction des cellules ganglionnaires et de la dégénération des racines postérieures. Les lésions qu'on y rencontre sont de même nature et ont la même distribution topographique que celles qui suivent la section expérimentale des racines postérieures ou l'excision des ganglions. Elles débutent vers le dixième jour après l'éruption. Il est à noter que la résorption de la myéline désagrégée s'opère plus vite dans la moelle que dans les ganglions et que, lorsqu'elle est effectuée, il est très difficile, souvent même impossible de constater, soit à l'œil nu, soit au microscope, des altérations suffisantes pour révéler les traces de la dégénération passée. Les cornes antérieures de la moelle et les racines antérieures ont toujours été trouvées normales.

Des phénomènes de dégénération et de régénération semblables à ceux qui se passent dans les fibres des racines postérieures et de la moelle se produisent dans celles des nerfs périphériques. Les premiers symptômes de la dégénération apparaissent vers le dixième jour après le début de l'éruption. Le nombre des fibres dégénérées est directement proportionnel à la gravité et à l'étendue des lésions destructives des cellules ganglionnaires. Si celles-ci ont été légères et fugaces, on peut ne rencontrer dans les nerfs aucune trace évidente de dégénération secondaire. Si, au contraire, elles ont été assez graves pour déterminer la destruction irréparable d'un grand nombre de cellules, les nerfs altérés secondairement ne récupèrent jamais leur structure normale : ils sont remplacés par du tissu fibreux. Dans les cas de moyenne intensité, les fibres dégénérées se restaurent peu à peu, si bien qu'après quelques mois elles ont repris les apparences histologiques et les fonctions de fibres saines. En somme, les lésions des nerfs sont absolument dépendantes des lésions cellulaires primitives qui les précèdent et les commandent.

Ces notions anatomo-pathologiques jettent une vive lumière sur la pathogénie du zona.

PATHOGÉNIE. — Les symptômes généraux qui précèdent habituellement l'apparition de la douleur locale et de l'éruption, l'épidémicité de l'affection, l'immunité qu'elle confère dans la plupart des cas, ont déjà conduit un certain nombre d'observateurs, notamment Landouzy, Erb, Letulle, etc., à considérer le zoster comme une

maladie générale spécifique. Head et Campbell partagent cette opinion. Ils font remarquer les analogies du zona avec la paralysie infantile. Les deux affections débutent par une phase fébrile. Toutes deux sont causées par des lésions inflammatoires interstitielles aiguës avec infarctus hémorragiques et nécrose des cellules nerveuses. Ces lésions siègent, pour la paralysie infantile dans les cornes antérieures de la moelle, pour le zona dans les ganglions des racines postérieures. Mais les cornes antérieures et les ganglions rachidiens sont des organes anatomiquement et physiologiquement équivalents. Les premières renferment, en effet, les cellules des protoneurones moteurs, les seconds celles des protoneurones sensitifs. Si la paralysie infantile est une poliomyélite antérieure aiguë, on pourrait donc tout aussi justement désigner le zona sous le nom de *poliomyélite postérieure aiguë*.

Les agents infectieux qui causent ces deux variétés de poliomyélite sont encore inconnus dans leur nature. Les examens bactériologiques sont restés négatifs et les tentatives de culture infructueuses. On sait seulement qu'après avoir circulé dans le sang et donné lieu par leur présence à une réaction fébrile générale, ils se fixent sur un segment des cornes antérieures ou sur quelques ganglions rachidiens, dont ils altèrent profondément la structure. Les destructions cellulaires qu'ils provoquent sont suivies de dégénérations secondaires très étendues, mais qui n'ont plus rien de spécifique. Ces dégénérations aboutissent, dans la paralysie infantile, à l'atrophie définitive des groupes de muscles dont l'innervation provient des cellules détruites. Dans le zona, elles sont plus complexes. Les unes sont ascendantes, les autres descendantes. Celles-ci pourraient bien déterminer quelques atrophies musculaires, mais non l'éruption zostérienne. Cette éruption est le résultat de la transmission à la moelle de l'irritation des cellules ganglionnaires et des fibres des cordons postérieurs, et de l'excitation consécutive des appareils sensitifs et vaso-moteurs intramédullaires, excitation qui se réfléchit dans ces appareils et se traduit à la périphérie par des zones d'hyperesthésie d'abord, puis par l'éruption zostérienne.

La meilleure preuve que les choses se passent bien ainsi, est tirée de l'étude de la distribution topographique de l'exanthème herpétiforme. On croyait naguère que l'éruption se superposait à l'aire de distribution des nerfs altérés. Une étude plus attentive de sa répartition sur le tégument a montré que cette opinion n'était pas exacte. Pour ce qui concerne, par exemple, le zona thoracique, le plus fréquent de tous, sa direction correspond bien à peu près au trajet des nerfs intercostaux quand il siège à la partie supérieure de la poitrine ; mais, quand il siège à la base, il en est tout autrement ; la zone couverte d'herpès est notablement moins oblique que les nerfs sous-jacents : elle forme avec eux un angle de près de 45 degrés.

Trousseau, Parrot, Potain avaient déjà noté cette particularité sans en donner une explication satisfaisante. Brissaud lui a appliqué sa théorie de la métamérie médullaire. Il suppose que les lésions du zona intéressent primitivement la moelle et atteignent spécialement dans la moelle les appareils segmentaires qui président à l'innervation par bandes horizontales des différents segments du corps. Mais la théorie des métamères médullaires, telle que l'a conçue et exposée Brissaud, est passible de nombreuses objections. Celle de Head paraît plus rapprochée de la réalité. Il paraît bien démontré, tout au moins, que les douleurs et l'exanthème qui accompagnent le zona thoracique se localisent constamment sur les mêmes points du tégument, correspondant toujours aux zones d'hyperesthésie cutanée qui se développent sur le tronc à la suite des lésions irritatives des viscères thoraciques ou abdominaux et que Head a soigneusement étudiées dans une série de mémoires qui ont vivement attiré l'attention des médecins à l'époque où ils ont été publiés. Or ces zones sensibles d'origine viscérale sont manifestement causées par l'irritation des centres sensitifs médullaires. La souffrance d'un organe quelconque, dit en substance Head, est transmise à la moelle par les filets sympathiques qui traversent les ganglions et les cornes postérieures. Arrivée à la moelle, elle se propage aux centres sensitifs voisins du point d'arrivée des fibres sympathiques irritées. Ces centres deviennent hyperexcitables, et leur hyperexcitabilité se traduit à la fois par des douleurs subjectives que le sujet ressent à la périphérie en vertu de la loi de Müller, et par la formation de plaques d'hyperesthésie cutanée à topographie invariable. Quand l'irritation initiale siège dans les ganglions rachidiens, ces zones de sensibilité réfléchie sont encore plus marquées que lorsque l'irritation a son point de départ dans les viscères. Mais la forme de leur aire de projection sur la peau est la même, et dans le zona, dont les lésions sont primitivement localisées dans les ganglions rachidiens, c'est toujours dans ces aires de projection que se développe l'éruption.

MALADIES DU PLEXUS LOMBAIRE.

Le plexus lombaire, formé par les anastomoses que s'envoient, avant leur distribution périphérique, les branches antérieures des quatre premières paires lombaires, fournit par ses branches collatérales (grand et petit abdomino-génital, fémoro-cutané et génito-crural) la motilité aux muscles transverse, grand oblique, petit oblique, tenseur du fascia lata, et la sensibilité à la peau du scrotum (grandes lèvres chez la femme), d'une partie de la fesse et de la région antéro-externe de la cuisse. Les branches terminales, au nombre de deux (nerf obturateur et nerf crural) innervent les muscles obtura-

teur, crural, psoas, pectiné, adducteurs et quadriceps, et président à la sensibilité des régions antéro-internes de la cuisse et du genou, ainsi que de la moitié interne de la jambe et du pied.

PARALYSIES RADICULAIRES DU PLEXUS LOMBAIRE.

Entre le point où elles émergent de la moelle et celui où elles traversent les trous de conjugaison qui leur sont destinés, les racines du plexus lombaire ont, dans le canal rachidien, une direction d'autant plus verticale et un trajet d'autant plus long qu'elles sont plus inférieures.

Dans ce parcours elles peuvent être atteintes de lésions spontanées ou traumatiques susceptibles de donner lieu à des paralysies radiculaires.

La symptomatologie des paralysies radiculaires du plexus lombaire a été peu étudiée. On sait pertinemment, par quelques observations isolées, qu'elles peuvent atteindre exclusivement les racines supérieures ou les racines inférieures. Dans le premier cas, il se produit une paralysie des muscles de la ceinture abdominale; dans le second, une paralysie totale ou partielle du crural ou de l'obturateur. Mais ces paralysies sont le plus souvent associées à des lésions coexistantes de la moelle ou des racines du plexus sacré, de telle sorte que leur symptomatologie se confond avec celle des maladies du segment lombaire de la moelle ou de la queue de cheval.

La principale maladie des branches collatérales du plexus lombaire est représentée par la névralgie lombo-abdominale.

NÉVRALGIE LOMBO-ABDOMINALE.

Elle peut être provoquée par les causes banales des névralgies et, en outre, par les hernies crurale et obturatrice, par les maladies inflammatoires des organes pelviens (cystite, métrite, annexite), par les altérations des muscles psoas. Elle est quelquefois déterminée par la blennorragie (Valleix) et les épididymites blennorragiques (Mauriac).

Les points douloureux les plus fréquents sont, d'après Valleix : le *point lombaire*, siégeant un peu en dehors des premières vertèbres de ce nom, et dans la portion de peau où se rendent les filets des branches postérieures ; le *point iliaque*, un peu au-dessus du milieu de la crête de l'os des iles ; le *point hypogastrique*, au-dessus de l'anneau inguinal ; un *point inguinal*, vers le milieu du ligament de Fallope ; un *point scrotal* ou *de la grande lèvre*.

La névralgie du testicule (*irritabile testis*) serait, d'après certains auteurs, une forme viscérale localisée de la névralgie lombo-abdominale ; pour d'autres, elle constituerait une variété de névralgie du sympathique.

PARALYSIES ET NÉVRALGIES FUNICULAIRES DU PLEXUS LOMBAIRE.

Paralysie et névralgie du nerf crural.

La *paralysie du nerf crural* entraîne l'inertie de tous les muscles innervés par ce nerf, c'est-à-dire de la presque totalité des muscles fléchisseurs de la cuisse sur le bassin (psoas, iliaque, triceps, couturier) et du principal extenseur de la jambe sur la cuisse (droit antérieur). Il en résulte une difficulté à fléchir la cuisse sur le bassin et à étendre la jambe sur la cuisse. Quand le malade est couché, il lui est impossible ou difficile de relever le tronc; quand il est debout, il ne peut relever la cuisse malade ni lancer la jambe en avant. La marche est, de ce fait, hésitante; le saut et l'ascension des escaliers impossibles et, si la paralysie est bilatérale, la progression absolument empêchée.

Les troubles de la sensibilité, quand ils existent, occupent les parties innervées par le crural, c'est-à-dire la partie antéro-inférieure de la cuisse et le bord interne de la jambe et du pied.

La *névralgie du crural* est rare. Valleix n'en a vu que deux exemples. Les points douloureux siègent à l'aine, au niveau de l'émergence des rameaux perforants, au condyle interne du fémur et à la malléole interne. Rien de spécial relativement à la nature des douleurs ni au traitement.

Paralysie et névralgie du nerf obturateur.

La *paralysie du nerf obturateur* est caractérisée par l'inertie des muscles adducteurs de la cuisse et de la plupart des rotateurs en dehors. Le malade ne peut serrer les cuisses l'une contre l'autre ni les croiser l'une sur l'autre, mais il peut se tenir debout et marcher sans difficulté. S'il y a des troubles de la sensibilité, ils occupent la face interne de la cuisse jusqu'au genou.

La *névralgie du nerf obturateur* a pour symptôme une douleur à type névralgique localisée à la partie supérieure et interne de la cuisse et s'irradiant de là vers le genou et le bord interne du talon. Le principal intérêt de l'histoire de cette névralgie, c'est qu'elle peut être provoquée par des hernies obturatrices et que, par conséquent, dans certains cas obscurs, son existence peut mettre sur la voie de la découverte de la hernie provocatrice.

MALADIES DU PLEXUS SACRÉ.

Formé par les anastomoses que s'envoient réciproquement avant leur distribution périphérique la cinquième paire lombaire et les quatre premières paires sacrées, le plexus sacré fournit des branches

collatérales qui président à la motilité des muscles fessiers, obturateur interne, releveur de l'anus, ischio- et bulbo-caverneux, jumeau inférieur, etc., et à la sensibilité de la peau de l'anus, du scrotum, de la face inférieure de la verge, de la fesse, de l'urètre, des corps caverneux et de la partie supérieure et postérieure de la jambe. Il se termine par une seule branche terminale, le nerf sciatique, dont les branches et les rameaux innervent les muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse (demi-tendineux, demi-membraneux, biceps), le grand adducteur et tous les muscles de la jambe et du pied, en même temps qu'ils président à la sensibilité de toute la moitié externe de la jambe et du pied.

PARALYSIES RADICULAIRES DU PLEXUS SACRÉ.

Les racines du plexus sacré, après s'être détachées de la moelle à la hauteur du renflement sacro-lombaire et du cône terminal, se groupent en un gros faisceau connu sous le nom de *queue de cheval*, qui descend verticalement dans le canal rachidien et le canal sacré. Dans leur long trajet intravertébral, les faisceaux de la queue de cheval peuvent être meurtris par des traumatismes, comprimés par des tumeurs ou irrités par des méningites. Ces lésions donnent lieu à des paralysies radiculaires du plexus sacré dont les symptômes, ressemblant beaucoup à ceux des maladies de la partie inférieure de la moelle, peuvent cependant, dans la plupart des cas, en être distingués par une analyse suffisamment attentive (1). Ces symptômes sont :

Troubles de la motilité. — Ils intéressent rarement tous les muscles innervés par le plexus sacré, et sont limités presque toujours soit au groupe des muscles de la fesse et de la partie postérieure de la cuisse, soit au groupe des muscles innervés par le sciatique poplité externe. Dans le premier cas (paralysie des fessiers), les malades ne peuvent marcher qu'avec des béquilles ; dans le second, ils ont une attitude particulière de la jambe et du pied et marchent en steppant. Les muscles innervés par le sciatique poplité externe ont en effet pour action commune de déterminer l'extension du pied sur la jambe. Leur paralysie donne donc lieu à la déformation du pied dite *pied bot varus équin* : le pied est tombant, les orteils en bas, le talon relevé, la face plantaire est tournée en dedans et en arrière, le bord interne du pied est attiré en haut, le bord externe repose sur le sol et sert de point d'appui à la jambe tout entière. Dans cette attitude, il est difficile au malade de marcher, l'extrémité antérieure du pied traîne à terre et bute contre le moindre obstacle. Aussi le malade, pour obvier à cet inconvénient et pour

(1) Voy. à ce sujet Raymond, Sur les lésions de la queue de cheval, *in* Clinique des maladies du système nerveux, 1re série, 1896, p. 252.

éviter les chutes du côté paralysé, fléchit fortement la jambe sur la cuisse et celle-ci sur le bassin, le pied ainsi soulevé est projeté en avant, retombe sur le sol et s'y appuie par son rebord externe : cet artifice, connu sous le nom de *steppage*, permet ainsi au malade de marcher. Tels sont les caractères généraux de cette paralysie ; la prédominance de la paralysie sur un muscle en particulier imprimera à l'attitude et au fonctionnement du membre des modifications utiles à connaître : elles portent surtout sur les mouvements d'adduction et d'abduction et sur les mouvements d'extension propre des orteils; elles sont en rapport respectivement avec la paralysie du jambier antérieur, du court péronier latéral et de l'extenseur commun des orteils. Quant au long péronier latéral, sa paralysie amène un aplatissement de la voûte plantaire et un renversement du pied sur son bord interne.

Le nerf sciatique poplité interne, rarement atteint, innerve les muscles de la région postérieure de la jambe et commande la flexion du pied sur la jambe en même temps que la flexion, l'adduction et l'abduction des orteils. La paralysie tend à imprimer au pied l'attitude spéciale du pied bot talus avec tendance au valgus ou au varus, suivant la perte plus ou moins complète du mouvement du triceps sural ou du jambier postérieur.

Ces impotences musculaires s'accompagnent généralement d'affaiblissement ou d'abolition des réflexes tendineux et d'atrophie précoce, avec réaction de dégénérescence des muscles paralysés. D'autres troubles trophiques se développent fréquemment ; ce sont surtout l'œdème avec ou sans induration scléromateuse, l'escarre fessière et le mal perforant plantaire.

Troubles de la sensibilité. — Ils sont très importants pour le diagnostic. Ils existent toujours dans les cas de paralysie radiculaire. Ils se manifestent sous la forme de névralgies à crises térébrantes exacerbées par les mouvements du tronc, la percussion du sacrum, les efforts de toux, la position verticale du corps, etc., ou des paresthésies douloureuses siégeant au niveau des fesses ou des cuisses. Après avoir duré un certain temps, les douleurs sont souvent remplacées par de l'anesthésie dont l'extension et la topographie dépendent du nombre et de la nature des racines altérées.

Les sphincters ne sont pas toujours épargnés, mais ils sont en général moins fortement atteints que dans les paralysies d'origine médullaire.

Le diagnostic des paralysies radiculaires du plexus sacré est souvent difficile; mais, dans un bon nombre de cas, l'absence de troubles sphinctériens, l'importance relative des troubles de la sensibilité, la succession de l'anesthésie aux douleurs névralgiques, la distribution radiculaire de cette anesthésie, la dissociation régulière des paralysies, permettront de reconnaître leur véritable nature. Et cela a un intérêt

pratique de premier ordre, à cause des interventions thérapeutiques qui peuvent dériver de ce diagnostic. Il existe en effet, dans la science, quelques observations de paralysies radiculaires du plexus sacré qui ont été heureusement traitées par des opérations chirurgicales. Dans un cas de Thornburn où la paralysie était causée par une luxation traumatique de la deuxième vertèbre lombaire, on enleva l'arc vertébral qui comprimait la queue de cheval et le malade fut assez amélioré pour être capable de reprendre ses travaux (il était mineur) et de faire, en s'appuyant sur une canne, des courses de plusieurs kilomètres. Dans un autre cas rapporté par Laquer, on avait diagnostiqué une tumeur de la portion sacrale du canal rachidien. On ouvrit le sacrum, on tomba sur la tumeur diagnostiquée; on l'enleva sans difficulté (elle était extradurale), et le malade se rétablit complètement.

PARALYSIES ET NÉVRALGIES FUNICULAIRES DU PLEXUS SACRÉ.

Les paralysies funiculaires des branches collatérales ou terminales du plexus sacré sont rares. En dehors des traumatismes qui les atteignent directement, on ne les rencontre guère que dans les névrites saturnines et alcooliques. Encore faut-il ajouter que, dans les cas de ce genre, il n'est pas bien sûr que les nerfs périphériques soient seuls malades. Des lésions médullaires accompagnent toujours et précèdent probablement quelquefois les lésions des nerfs. Une particularité intéressante à signaler à propos de ces formes de paralysies, c'est que les paralysies saturnines et alcooliques frappent surtout le nerf sciatique poplité externe, en épargnant toutefois le plus souvent le jambier antérieur. Cela est, paraît-il, de règle dans les paralysies saturnines du membre inférieur, lesquelles sont, il est vrai, très rares. Mais il n'en est pas moins curieux de constater que les paralysies saturnines offrent dans leur distribution des dissociations constantes et en quelque sorte caractéristiques : au membre supérieur, elles frappent les muscles innervés pas le radial sauf un, le long supinateur; au membre inférieur, elles affectent le groupe des muscles qui tirent leur innervation du sciatique poplité externe sauf un, le jambier antérieur.

Névralgie sciatique.

Toute douleur à caractères névralgiques, occupant le trajet du nerf grand sciatique et de ses branches, suffit à constituer le type clinique de la sciatique.

Cette affection, des plus fréquentes, fut décrite pour la première fois par Cotugno en 1764. Dans l'ensemble des innombrables publications ultérieures, nous citerons les travaux de Valleix, Chaussier, Lasègue, Landouzy, les leçons de Charcot. Dans la série des

travaux les plus récents, nous mentionnerons la revue générale de Brühl (1), et les publications de Minor (2), de Schreiber (3) et de S. Hyde (4).

ÉTIOLOGIE. — La sciatique est une affection de l'*âge mûr* : fort rare avant quinze ans, on ne la rencontre guère après soixante-cinq ans. Le *sexe masculin* est le plus souvent atteint.

Le tempérament et l'état antérieur du sujet ont quelque importance. Les arthritiques, les rhumatisants, les névropathes de toute nature sont particulièrement prédisposés à cette névralgie. D'après les statistiques de S. Hyde (200 cas), sur 100 sujets atteints de sciatique, il y aurait, en moyenne, 24 *goutteux* et 21 anémiques.

Le *diabète* produit la sciatique, et la forme bilatérale de préférence.

La sciatique peut être d'*origine infectieuse*. Les *sciatiques blennorragiques*, *syphilitiques*, *paludéennes*, *grippales*, sont aujourd'hui parfaitement admises. L'*origine toxique* est parfois à incriminer, et certaines névralgies s'observent au cours du *tabagisme*, de l'*alcoolisme*, du *saturnisme*.

Pour en finir avec les causes éloignées de la sciatique, nous mentionnerons les cas dits *réflexes*, où les symptômes habituels apparaissent à la suite d'affections à localisation lointaine, telles qu'une névralgie faciale, ou viscéralgie abdominale.

Parmi les *causes locales*, nous signalerons d'abord le *froid* et particulièrement le froid humide. Il existe des observations où ce facteur a paru avoir produit à lui seul la névralgie sciatique. Ce qui est, au moins, indiscutable, c'est que son action locale est fréquemment relevée comme cause provocatrice des accès.

Le *traumatisme* a un rôle important. Il peut s'accompagner ou non d'altération directe du sciatique à travers les téguments ouverts. La *compression* est une cause fréquente de sciatique, soit qu'elle s'exerce sur les parties supérieures du nerf et sur le plexus (affections inflammatoires ou néoplasiques du petit bassin, lésions du rachis, accouchements laborieux, avec ou sans manœuvres obstétricales) ou sur sa partie extrapelvienne (tumeurs de la gaine, néoplasie ou abcès de voisinage).

La compression du nerf sciatique est réalisée d'une façon particulièrement active dans les altérations des vaisseaux de ce nerf ; cela a été décrit par Quénu dans la dilatation variqueuse des *veinæ nervorum*.

Il existe une observation de sciatique double, survenue au cours d'une néphrite aiguë parenchymateuse, et reconnue, après l'au-

(1) Brühl, *Gaz. des hôp.*, 1894.
(2) Minor, *Deutsche med. Wochenschr.*, juin 1898.
(3) Schreiber, *Wiener med. Wochenschr.*, 1894, p. 1161 et 1205.
(4) S. Hyde, *The Lancet*, 9 mai 1896.

topsie, comme étant causée par de la périendoartériolite locale (1).

La cause de la névralgie peut résider au niveau de l'émergence médullaire des fibres nerveuses. C'est le cas dans les méningites spinales et méningo-myélites. Elle peut être aussi symptomatique d'une affection médullaire.

Pour terminer nous signalerons la survenance possible de la sciatique à la suite de fatigues exagérées des membres inférieurs (usage de la machine à coudre, par exemple).

SYMPTOMATOLOGIE. — La *douleur* est au premier plan de la symptomatologie de la sciatique : c'est très généralement le signe dominant, et peut-être le seul.

Les caractères de cette douleur sont les suivants : elle est *spontanée* ou *provoquée*, *continue* ou *paroxystique*. La *douleur spontanée* existe, en dehors de tout accès paroxystique, sous la forme continue. Elle consiste alors, le plus souvent, en une sensation plus pénible que vraiment douloureuse, sensation de siège profond et d'intensité moyenne suivant exactement le trajet de tout ou partie du nerf sciatique.

Cette douleur continue fait place, par intervalles, à des exaspérations douloureuses qui constituent les *accès*. Ici, la sensation, particulièrement aiguë, est celle d'élancements irradiés sur une partie du trajet nerveux, souvent de la fesse au talon, généralement dans le sens centrifuge. Elle peut affecter le type térébrant. Son intensité est suffisante pour arracher au malade des plaintes ou des larmes, l'obliger à diverses positions, qui, par la flexion du membre inférieur malade, diminuent la tension du nerf. Ces paroxysmes apparaissent à des intervalles très variables et varient de durée chez les divers sujets. Ils sont aussi bien diurnes que nocturnes.

La douleur peut être *provoquée accidentellement*, par l'effort et la fatigue du membre, par les heurts locaux, par le refroidissement, etc. ; *systématiquement*, dans un but diagnostique, par les deux manœuvres suivantes :

a. La première est la recherche des *points douloureux* fixés par Valleix. Cet auteur a indiqué certains points du trajet du sciatique, où la pression méthodique provoque une douleur bien nette. Ce sont : à la fesse, les *points sacro-iliaque* (bord du sacrum), *lombaire* (au-dessus du sacrum), *iliaque* (milieu de la crête iliaque), *fessier* (échancrure sciatique), *trochantérien* (gouttière interischio-trochantérienne).

A la cuisse : *points fémoraux* échelonnés à la face postérieure.

A la jambe : *point poplité* (naissance du poplité externe), *point péronéo-tibial* (col du péroné), *point malléolaire externe*.

Au pied : *point dorsal*, *points plantaires*.

(1) Lapinsky, *Neurol. Centralbl.*, 15 octobre 1898.

La distinction de ces divers points, par endroits assez factice, peut rendre de réels services, en ce qui concerne surtout les *points fessier*, *trochantérien*, *péronier* et *malléolaire externe*, particulièrement importants.

b. La *manœuvre de Lasègue* constitue un signe clinique de grande valeur, quand son résultat est positif. Pour l'effectuer, après s'être assuré que l'élévation du membre, le genou étant fléchi, est indolente, on maintient le membre entier dans l'extension et on le

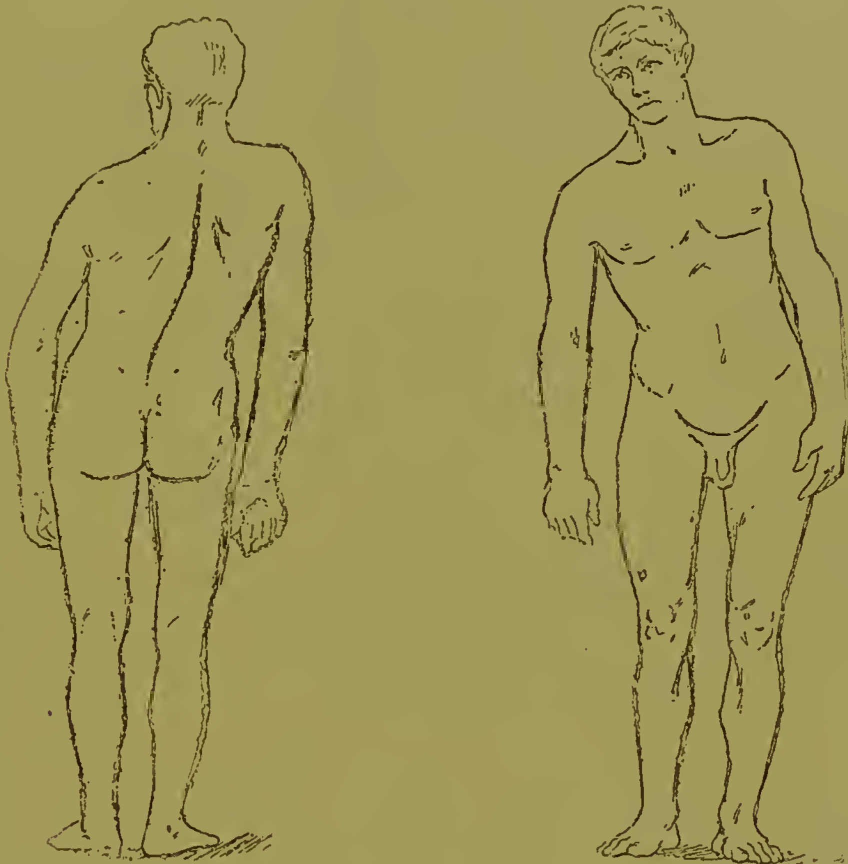


Fig. 3 et 4. — Déviation de la colonne vertébrale dans la sciatique.

soulève au-dessus du plan du lit. Dans toute sciatique vraie, cette manœuvre aboutit rapidement à une sensation de douleur aiguë que le malade accuse généralement par un cri.

Quand la douleur de la sciatique est très intense, quand les accès sont rapprochés et violents, apparaissent souvent des *modifications du caractère et de l'humeur* du patient qui devient irritable et perd l'appétit. On a signalé de la *glycosurie* et, surtout, de la *polyurie*, qui paraissent pouvoir être considérées comme une conséquence réflexe de la douleur (Debove et Rémond).

Il existe, au cours de la névralgie sciatique, des *symptômes moteurs*, d'ailleurs inconstants, qui sont cependant susceptibles de prendre une réelle importance dans le tableau clinique. Telles sont d'abord les modifications des *réflexes*. Le réflexe rotulien peut être affaibli ;

le réflexe du tendon d'Achille, parfois aboli, serait diminué dans la moitié des cas de sciatique environ (1).

Les *muscles* peuvent être le siège de crampes et de tremblement fibrillaire. Jolly-King, Schultze et J. Hoffmann les ont vus présenter des mouvements ondulatoires nettement évidents. Leur *atrophie* est fréquente, presque constante à un léger degré; elle est quelquefois précoce, rapide et très intense.

On voit parfois survenir des *parésies diverses*, non seulement sur les muscles innervés par le sciatique, mais encore sur tous les autres muscles dépendant du plexus sacro-lombaire. C'est à de semblables parésies qu'on s'accorde généralement à attribuer certaines *déviations du tronc*, fréquemment rencontrées dans les névralgies graves et persistantes. La plus fréquente de ces déviations est la *scoliose croisée*, constituée par la déviation de la colonne vertébrale du côté sain. Elle a pour conséquence une *attitude hanchée* (fig. 3 et 4), qui peut d'ailleurs préexister à la déviation, et n'être que purement instinctive. On explique la scoliose croisée par la prédominance fonctionnelle des muscles du côté sain sur ceux du côté malade atteints de parésie. Cette déformation est spéciale à la sciatique. « Lorsqu'elle existe, dit Charcot, vous pouvez presque à coup sûr affirmer qu'elle est liée à une sciatique grave, de longue durée, le plus souvent; et que cette sciatique existe dans le membre du côté opposé vers lequel a lieu l'inclinaison du tronc. »

La *scoliose* est dite *homologue* quand la déviation se trouve du même côté que la sciatique. Elle est rare. Pour l'expliquer, Brissaud invoque l'action prédominante des muscles de ce même côté, non plus parésiés, mais contracturés : cela s'appliquerait aux formes de sciatique dite *spasmodique*. Ludwig Mann, qui a fait une étude particulière de ces déviations, a décrit un cas de paralysie des muscles de l'abdomen, des deux côtés, au cours d'une sciatique; cette paralysie avait entraîné une *lordose* très développée (2).

Les *mouvements* du malade atteint de sciatique sont une cause de provocation de la douleur. A l'effet d'éviter, dans la mesure du possible, des souffrances aiguës, les malades immobilisent autant qu'ils le peuvent le membre endolori. Dans la position verticale, ils font reposer tout le poids du corps sur le membre sain. Pendant la marche ils s'appliquent à n'imprimer au côté malade aucune secousse intempestive, progressent lentement, timidement, et quand le pied malade touche le sol le membre correspondant fléchit sous l'effort, ce qui provoque une forme particulière de *claudication douloureuse*. Couchés dans le lit ils osent à peine et souvent ne peuvent pas se retourner. On doit à Minor (3) une description très

(1) Forestier, *Soc. med.-chirurg.*, 27 février 1899.
(2) Ludwig Mann, *Deutsche Arch. für klin. Med.*, 1893, nº 41.
(3) Minor, *Deutsche med. Wochenschr.*, juin 1898.

minutieuse de la *façon dont se relèvent ces malades* quand, couchés sur le dos, ils tendent à se mettre debout. Pour y parvenir, ils commencent par porter leurs mains en arrière du corps, à plat sur le sol ; puis ils tendent leurs bras grâce à cet appui, et amènent, entre ces bras ainsi disposés, leur bassin puis leurs membres inférieurs. Ils se penchent alors sur une de leurs mains, laissant l'autre en l'air, ils appuient le genou et finalement se redressent. Ce serait là, au dire de l'auteur, un fait propre à la sciatique et de réelle valeur diagnostique.

La *peau* du membre malade peut présenter des troubles sensitifs, de l'anesthésie variable, depuis l'îlot de petite dimension jusqu'aux larges placards occupant, parfois, toute une face du membre. Ces troubles accentués sont le fait des sciatiques graves et anciennes.

L'*hyperesthésie* a été signalée, ainsi que diverses *sensations paresthésiques* sans caractères spéciaux.

Enfin dans les formes graves, qui trahissent une altération profonde du nerf, on peut rencontrer toute la série des *modifications vaso-motrices*, *sécrétoires* et *trophiques* qui caractérisent les névrites périphériques. Dans cette série, nous mentionnerons l'*atrophie musculaire avec réaction de dégénérescence*, le *mal perforant*, etc.

MARCHE. — DURÉE. — La marche et la durée de la sciatique sont extrêmement variables : il y a des sciatiques qui guérissent en quelques jours, presque spontanément ; il en est d'autres qui persistent avec une déplorable ténacité, en dépit des multiples traitements appliqués. De là la distinction entre les *formes graves* et les *formes bénignes*.

VARIÉTÉS CLINIQUES. — Landouzy a distingué, de la *sciatique-névralgie habituelle*, ce qu'il appelle la *sciatique-névrite* essentiellement caractérisée par le développement de troubles trophiques variés, surtout d'atrophie musculaire. Il est manifeste que certaines sciatiques présentent des troubles trophiques, vaso-moteurs et sécrétoires avec une remarquable intensité : assurément des cas semblables méritent d'être opposés aux cas légers où la douleur névralgique constitue le seul symptôme observé. Toutefois il n'y a peut-être pas entre ces deux types une différence de nature, mais simplement de degré, la lésion légère et superficielle dans les sciatiques-névralgies ne faisant que s'aggraver dans les cas dits *névritiques*, tout en restant identique à elle-même. De ces troubles trophiques liés à la sciatique-névrite, le plus important est l'atrophie musculaire. Elle s'étend parfois uniformément sur la totalité du membre endolori ou sur un segment entier de ce membre (jambe ou cuisse). D'autres fois, elle se localise dans un groupe musculaire bien délimité, tantôt dans les muscles du mollet innervés par le tibial postérieur, branche du sciatique-poplité interne, tantôt et beaucoup plus souvent dans ceux de la région antéro-externe de la

jambe dont l'innervation provient du sciatique-poplité externe (Guinon et Parmentier). On remarquera, à ce propos, que le sciatique poplité-externe est un des nerfs qui sont le plus prédisposés aux névrites. Pour des raisons qui nous échappent, il est très fréquemment seul atteint de lésions dégénératives ou inflammatoires, non seulement chez des malades en état d'intoxications ou d'infections générales (alcoolisme, fièvre typhoïde, etc.), mais encore dans les cas où le tronc du nerf sciatique ayant été comprimé ou irrité dans son trajet intra-pelvien, il semblerait que toutes les branches qui en partent dussent être également altérées. C'est ce qui s'observe, par exemple, d'une façon très nette, dans les paralysies obstétricales où les symptômes sensitifs moteurs et trophiques sont d'ordinaire étroitement limités à l'aire d'innervation du sciatique-poplité externe (1).

On a multiplié la distinction des formes cliniques. Les variétés étiologiques peuvent, à la rigueur, commander une division, et l'on peut étudier à part la *sciatique blennorragique*, la *sciatique a frigore*, la sciatique obstétricale, etc.

Nous nous occuperons uniquement de la *sciatique double*, de la *sciatique spasmodique* et des *sciatiques partielles*.

La *sciatique double* (2) est le plus souvent symptomatique d'une affection médullaire, d'une altération vertébrale ou d'une lésion pelvienne susceptible d'intéresser à la fois les racines ou les gros troncs nerveux du plexus sacré de l'un et de l'autre côté. Il y a cependant aussi des sciatiques doubles idiopathiques d'origine alcoolique, diabétique, rhumatismale, etc. Dans ces cas, la névralgie est rarement bilatérale d'emblée. Elle commence par se développer d'un côté et s'étend secondairement au côté opposé par un mécanisme qui n'est pas encore clairement élucidé.

La *sciatique spasmodique de Brissaud* est caractérisée par l'existence du clonus du pied, de l'exagération des réflexes rotuliens. On y remarque une contracture intense des muscles périarticulaires de la hanche (pseudo-ankylose coxo-fémorale) et des muscles des lombes (scoliose homologue).

Dans les *sciatiques partielles* la névralgie est limitée à une partie plus ou moins circonscrite du domaine du sciatique. Leurs variétés les plus communes sont la *sciatique poplitée externe*, dans laquelle la douleur occupe la face antéro-externe de la jambe et le bord externe du pied ; la *sciatique poplitée interne* dans laquelle la douleur est

(1) Voy. à ce sujet : Bianchi, Des paralysies traumatiques des membres inférieurs chez les nouvelles accouchées. Th. de Paris, 1867. — Lefebvre, Des paralysies traumatiques des membres inférieurs. Th. de Paris, 1876. — Brivois, Paralysies traumatiques des membres inférieurs consécutives à l'accouchement. Th. de Paris, 1876. — Dorion, Paralysies du nerf sciatique-poplité externe d'origine pelvienne. Th. de Paris, 1884. — G. Guinon et E. Parmentier, Sur une complication peu connue de la sciatique (*Arch. de neurol.*, n° 59).

(2) Voy. Lago, Th. de Paris, 1897.

localisée au mollet et les *névralgies plantaires* qui occupent exclusivement la plante ou une partie seulement de la plante du pied.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la névralgie sciatique est, en général, facile. Il faut cependant, pour éviter la confusion avec une des nombreuses affections analogues, s'assurer que la douleur est bien nettement localisée sur le trajet du nerf.

Cela permettra le diagnostic avec ce que Schreiber appelle les *pseudo-sciatiques* : cet auteur s'est attaché à prouver que beaucoup des affections considérées comme des sciatiques étaient de nature rhumatismale, et avaient leur origine, non pas dans le nerf, mais dans les muscles, les tendons, les aponévroses, les ligaments articulaires. Le signe de Lasègue sera évidemment précieux pour faire reconnaître les vraies névralgies.

Dans quelques cas de sciatiques partielles, on pourrait avoir à faire une distinction avec une *affection articulaire* de la hanche, ou de la *masse musculaire postérieure du tronc* ; de même, au pied, la *métatarsalgie* pourrait, à la rigueur, en imposer pour une sciatique localisée. Le siège de la douleur, la reconnaissance des points douloureux principaux, le signe de Lasègue feront le diagnostic. Le diagnostic doit enfin reconnaître la *sciatique hystérique* (Achard et Soupault). Il se fera par la constatation des troubles de sensibilité, des stigmates habituels ; la guérison par suggestion sera une preuve définitive.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Nous serons brefs sur ce chapitre, car les notions que l'on possède actuellement manquent encore de précision. Dans les cas où l'autopsie ou l'intervention chirurgicale ont permis de pratiquer l'examen des nerfs endoloris, on n'a parfois trouvé aucune lésion appréciable ni à l'œil nu ni au microscope. Quand le nerf était primitivement ou secondairement altéré il présentait l'une ou l'autre des diverses variétés de lésions interstitielles ou parenchymateuses que nous avons longuement décrites à propos des névrites en général : épaississement des gaines conjonctives, dilatations variqueuses des vaisseaux sanguins, dégénération atrophique des fibres nerveuses, etc.

TRAITEMENT. — Il n'y a pas de traitement spécifique de la sciatique. On a préconisé contre cette névralgie une infinité de moyens thérapeutiques qui tous comptent à leur actif quelques succès et beaucoup de revers. Il serait fastidieux d'en faire ici l'interminable énumération. Nous préférons nous borner à indiquer les règles générales qui doivent diriger le praticien dans le choix des moyens très variés dont il peut disposer.

Avant tout, il devra s'efforcer de reconnaître si la sciatique qu'il a à traiter est liée à une lésion organique grossière ou si elle rentre

dans le groupe des névralgies *sine materia*, dites *idiopathiques*. Il est de toute évidence, en effet, que les sciatiques symptomatiques de tumeurs du bassin ou de caries des vertèbres lombaires ne seront pas accessibles aux mêmes agents que les sciatiques *a frigore*. Aux premières, on ne pourra utilement opposer que deux ordres de moyens : les moyens radicalement curatifs, dirigés contre la cause même du mal, et les moyens palliatifs, tendant purement et simplement à calmer les douleurs. Le traitement radical variera lui-même, cela va de soi, avec la nature de la lésion causale. Il impliquera le plus souvent des interventions chirurgicales dont les indications devront être déterminées en tenant compte des circonstances propres à chaque cas particulier. Le traitement palliatif est plus uniforme et plus simple. De tous les agents thérapeutiques destinés à apaiser les douleurs provoquées par des lésions inopérables, le seul réellement efficace est l'emploi des injections hypodermiques de morphine. On devra donc y avoir recours, malgré les inconvénients qu'il présente, dans tous les cas où il sera susceptible de procurer quelque soulagement à des malades qui sans lui seraient condamnés à de cruelles souffrances.

L'indication causale devra être également recherchée dans les cas où la sciatique, non symptomatique d'une lésion locale grossière, pourrait être sous la dépendance d'une maladie générale, telle que : l'impaludisme, la syphilis, la chlorose, etc. Les sciatiques de ce genre guérissent, en effet, souvent, avec une remarquable rapidité, par des traitements généraux dirigés contre la maladie dont elles dépendent.

Mais il faut bien convenir que les cas où la sciatique peut être rattachée à une cause générale sont relativement rares. Le plus souvent, elle apparaît chez des sujets non cachectiques, sans cause connue, ou sous l'influence plus ou moins manifeste du froid. Les moyens qu'il convient alors d'employer pour la combattre doivent être sériés de la façon suivante :

On aura tout d'abord recours aux médicaments qui ont une efficacité reconnue dans la cure des accidents rhumatismaux : le salicylate de soude pur ou associé à l'antipyrine, la quinine, la phénacétine, le salophène, le citrophène, la salipyrine, etc., etc. Les préparations de térébenthine, qui avaient été jadis très chaudement recommandées par Récamier, Martinet, etc., sont aujourd'hui complètement abandonnées.

Si, malgré l'emploi des médicaments que nous venons d'indiquer, la maladie se prolonge, on fera intervenir les révulsifs. Valleix a beaucoup vanté les vésicatoires volants appliqués successivement sur les divers points douloureux de la sciatique. Les moxas, les cautères placés sur les côtés de la colonne lombaire, l'acupuncture et l'aquapuncture pratiquées le long du trajet du sciatique, la cautérisation à l'aide de l'acide sulfurique de la peau de la face postérieure de la

cuisse ont eu jadis des partisans très convaincus. Tous ces modes de révulsion sont maintenant remplacés par les applications de pointes de feu ou par la réfrigération locale de la peau obtenue soit par des pulvérisations directes de chlorure de méthyle, soit par le procédé plus commode et plus inoffensif du stypage.

L'électricité a donné souvent de bons résultats. On peut l'employer sous la forme de courants faradiques appliqués sur la peau à l'aide du pinceau électrique, selon la méthode de Duchenne, ou sous la forme de courants galvaniques traversant toute l'étendue du membre endolori, depuis la colonne vertébrale jusqu'au pied. Erb conseille de placer l'électrode positive sur le sacrum ou dans le voisinage du trou sciatique et la négative sur les points les plus douloureux de la périphérie. La plupart des auteurs modernes pensent que le sens du courant est indifférent.

Les bains de caisse, les douches de vapeur, les bains sulfureux comptent à leur actif de nombreux succès, ainsi que les eaux thermales, notamment celles de Dax, Bagnères-de-Bigorre, Ax, Néris, Aix-les-Bains, Le Malou, etc.

Quand ces moyens ne réussissent pas, on a proposé d'avoir recours à des injections dans le tronc nerveux lui-même ou dans le tissu cellulo-adipeux au milieu duquel il est logé. Parmi ces injections, les unes sont composées de solutions salines ou médicamenteuses, telles que des solutions de sel marin (Luton), de sérum artificiel (Launois et Bernard), de bleu de méthylène à 50 p. 100 (Ehrlich et Lipmann), d'acide phénique à 1 ou 2 p. 100 (Merten), de morphine (Hammond), n'ayant sur les nerfs qu'une action modificatrice légère ; d'autres contiennent des substances caustiques ou nécrosantes des tubes nerveux : telles sont les injections d'éther (Lereboullet), de chloroforme (Bartholow, Besnier), d'acide osmique à 1 ou 2 p. 100 (Neuber), de nitrate d'argent à 10 p. 100 (Luton). Ces dernières provoquent, lorsqu'elles sont poussées dans les nerfs ou dans leur voisinage immédiat, de véritables névrites qu'il peut y avoir parfois intérêt à provoquer, mais qui ont tous les inconvénients des névrites spontanées, et qui, de plus, déterminent fréquemment des indurations locales pénibles et des abcès. Aussi a-t-on généralement renoncé à leur emploi.

On a proposé récemment de traiter les sciatiques par l'injection intra-arachnoïdienne de solution de cocaïne à 1 p. 100 dans la région lombaire ou par l'injection de sérum artificiel dans le sac épidural. Cette méthode n'a pas encore suffisamment fait ses preuves pour qu'on soit autorisé à la préconiser sans réserves. Toutefois, les faits publiés par Sicard, Achard, Marie, Cathelin, Guillain, etc., sont de nature à encourager les cliniciens à faire de nouvelles tentatives dans cette voie.

Quand une sciatique a résisté à l'emploi méthodique de tous les moyens qui viennent d'être indiqués, on peut être amené à se demander s'il n'y a pas lieu d'avoir recours à l'une des opérations

chirurgicales qui ont été parfois avantageusement appliquées au traitement des névralgies rebelles. Ces opérations sont l'élongation, la section simple, la résection et le hersage du tronc nerveux. Il importe de bien savoir que leurs résultats sont fort incertains. Rarement elles procurent une guérison radicale. Le plus souvent, elles apaisent temporairement les douleurs, mais sont suivies peu après d'une récidive de la névralgie. On ne devra donc les conseiller que dans des circonstances tout à fait exceptionnelles et après s'être assuré par le procédé que nous avons précédemment indiqué (page 26) que leur point de départ est bien périphérique.

Méralgie paresthésique.

Il faut entendre, par *méralgie paresthésique*, un ensemble de troubles sensitifs répartis sur le domaine du nerf fémoro-cutané, et, vraisemblablement, sous la dépendance d'une névrite de ce nerf.

La première description en est due à Roth et à Bernarht, qui, en 1895, en publièrent les premiers cas à quelques mois d'intervalle. Les observations se multiplièrent dans la suite, au point que Lenoir (1899) rapporte plus de cent cas de méralgie paresthésique (1).

ÉTIOLOGIE. — Les causes n'ont rien de bien spécial. Les hommes et les adultes sont principalement atteints. L'arthritisme, l'obésité, les dyspepsies sont des facteurs prédisposants. Le rôle du traumatisme est particulièrement important : toute contusion ou compression du fémoro-cutané en un point quelconque de son trajet peut amener la méralgie paresthésique. En dehors de tout phénomène pathologique, la situation même du nerf au voisinage de parties osseuses ou fibreuses résistantes peut expliquer un grand nombre de cas de méralgie où le jeu fonctionnel du membre inférieur est seul à incriminer.

L'affection peut être consécutive à une infection (fièvre typhoïde, rougeole, grippe, rhumatisme articulaire aigu, syphilis, éclampsie), ou à une intoxication (alcool, plomb).

Elle peut se manifester au cours du diabète.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes sont caractérisés par un ensemble de phénomènes occupant, à la face antéro-externe de la cuisse, le territoire de distribution du nerf fémoro-cutané. Les troubles siègent rarement sur la branche fessière du nerf. L'unilatéralité est la règle à peu près constante.

L'envahissement de cette région par les paresthésies est progressif.

(1) Lenoir, Th. de Bordeaux, 1899-1900.

Une petite zone primitivement douloureuse grandit, en tache d'huile, et occupe bientôt tout le territoire indiqué. On note alors des sensations anormales à ce niveau, exaspérées parfois en douleurs par accès. Le malade éprouve, à la face antéro-externe de la cuisse, des engourdissements, des fourmillements, des picotements, parfois une sensation de cuissard inerte, de peau morte, de corps étranger en placard. Cela existe continuellement dans les cas typiques, que le malade soit étendu, debout, assis, qu'il soit immobile ou qu'il marche. Sous l'influence d'une marche fatigante, d'une ascension pénible, d'une attitude cambrée prolongée, ou d'un frottement extérieur, les fourmillements et engourdissements augmentent, le malade éprouve une sensation de pincement, de brûlure ; le tout dégénère rapidement en une douleur très aiguë, brûlante, occupant toute la zone paresthésiée, et suffisamment intense pour arracher des larmes ou des plaintes et pour occasionner de la boiterie.

En général, le repos absolu suffit à faire disparaître douleur et claudication, au bout de quelque temps. Chez quelques malades, au contraire, le décubitus exaspère la douleur, et on a vu les mouvements rapides et énergiques du membre malade (vélocipède) amener un soulagement appréciable.

Le frottement, même léger, de la surface endolorie peut suffire à amener un redoublement douloureux. On note souvent de l'hypoesthésie au contact, seule ou compliquée d'hypoalgésie. Celle-ci n'est point rare, et souvent accompagnée de diminution de la perception thermique.

La sensibilité électrique est parfois exagérée : le passage du courant ou l'éclatement de l'étincelle statique sont, souvent, très douloureux. La pression du nerf fémoro-cutané, à son passage sur le rebord iliaque, est douloureusement perçue.

Les troubles trophiques sont rares ; on a noté cependant de la décoloration de la peau ou de la congestion sous-cutanée. La sécrétion de la sueur peut être abolie ou diminuée dans l'aire paresthésique, ce qu'on peut mettre assez facilement en évidence par les injections de pilocarpine.

L'affection guérit parfois spontanément, pour ne plus reparaître. Les récidives sont possibles. Il existe des cas rebelles, nécessitant les traitements les plus radicaux.

DIAGNOSTIC. — Il est facile, dicté par la répartition même des troubles paresthésiques.

La sciatique a un siège tout différent. La manœuvre de Lasègue amène un soulagement dans la paresthésie du fémoro-cutané. La « claudication intermittente de Charcot » est une maladie d'origine vasculaire, et se réalise par anémie temporaire du membre, dont les artères sont manifestement malades.

Il existe des « pseudo méralgies paresthésiques (1) » : c'est ainsi qu'il faut savoir reconnaître et isoler la « névralgie des premières racines lombaires », dont le territoire douloureux est spécial et où il existe des points apophysaires ; de même au début d'un tabes, il peut exister à la face antéro-externe de la cuisse des sensations douloureuses qu'il faut rapporter à leur véritable cause. Enfin, on peut se trouver en face d'une pseudo-méralgie d'origine réflexe, le territoire fémoral étant l'expression cutanée d'une lésion viscérale profonde (Head).

De toute façon, le diagnostic aura à bénéficier de l'épreuve de la pilocarpine, mettant en relief, dans la méralgie vraie, des troubles d'excrétion sudorale importants à connaître pour fixer l'origine de la douleur et sa nature.

TRAITEMENT. — Outre les indications symptomatiques, il consistera en l'emploi du massage, des bains sulfureux, et de l'hydrothérapie. Dans des cas rebelles, la résection du fémoro-cutané est à tenter : elle a donné de bons résultats entre les mains de Chipault et de Souques.

MÉTATARSALGIE. — NÉVRALGIE DE MORTON.

Entrevue par Gross en 1864 sous le nom de *pododynie*, décrite surtout en 1876 par George Morton, la *métatarsalgie* est une maladie fréquente, bien étudiée seulement depuis une quinzaine d'années. La définition la plus simple et qui nous paraît la plus juste est celle qui consiste à en faire une « névralgie métatarsienne ».

Nous nous contenterons de signaler les mémoires de Thomas-G. Morton (2), Grün (3), Bose (4), Lamacq (5), Féré (6), Péraire et Mally (7), Caizergues (8), Giannettasio (9).

ÉTIOLOGIE. — La race américaine semblerait la plus prédisposée, mais ce n'est là probablement qu'une apparence. La femme est bien plus souvent atteinte que l'homme. On rencontre souvent cette affection de vingt à trente-cinq ans, mais elle peut se montrer dans l'adolescence ou après quarante ans. La profession ne paraît pas jouer de rôle important : les personnes aisées, à vie sédentaire, y sont

(1) CHIPAULT, *Soc. de neurol.*, 8 mars 1900.

(2) Thomas G. MORTON, *Amer. Journ. of med. sc.*, 1876, t. LXXI, p. 37 ; *Surgery of Pensylvania Hospital*, 1880, p. 107 ; *Philadelphia med. Times*, 1886, t. XXVII, p. 1.

(3) GRÜN, *Lancet*, 1889, t. I, p. 107.

(4) BOSC, *Arch. gén. de méd.*, t. II, 1894.

(5) LAMACQ, *Revue de méd.*, 1896, p. 476-501.

(6) FÉRÉ, *Revue de chir.*, 1897, p. 222-242.

(7) PÉRAIRE et MALLY, *Revue de chir.*, 1899, p. 495-530.

(8) CAIZERGUES, Th. de Paris, 1899.

(9) GIANNETTASIO, *Revue de chir.*, mars 1900, p. 223-240.

assez sujettes, tandis que les soldats en seraient exempts (Billings). On a cité plusieurs cas de métatarsalgie héréditaire et même familiale. Certaines déformations locales, comme l'aplatissement du pied, constitueraient encore une condition favorable (Roughton).

Parmi les causes morbides prédisposantes invoquées, il faut mentionner l'arthritisme et plus spécialement le rhumatisme, surtout chronique, la goutte, l'épilepsie, l'hystérie, la neurasthénie, exceptionnellement la fièvre paludéenne (Piéri) ou la paralysie infantile (Güthrie). Lasserre a vu la douleur apparaître au cours d'une grossesse et subir des recrudescences pendant les grossesses suivantes.

Les causes provocatrices les plus ordinaires sont : les traumatismes directs ou indirects du pied, la station debout, la constriction par des chaussures trop étroites, quoique la douleur ait pu s'amender par le port de chaussures serrées (Gallois). La danse, le lawn-tennis, les longues courses à cheval ou à bicyclette, la marche prolongée ont été également incriminées.

SYMPTOMATOLOGIE. — Habituellement la douleur siège à un seul pied, plus rarement aux deux. Sa localisation ne se fait pas exclusivement au niveau de la quatrième articulation métatarso-phalangienne, comme on serait tenté de le croire d'après les cas publiés par Morton ; on la rencontre aussi au niveau de chacune des articulations métatarso-phalangiennes ; la première articulation seule n'est presque jamais intéressée.

La douleur s'installe progressivement, est précédée de pesanteur dans le membre, d'engourdissement plus ou moins considérable; ou bien elle éclate d'emblée à la suite d'un traumatisme ou d'une pression plus ou moins directe. Une contrariété, une émotion ont pu suffire à la faire naître (Féré) ; et si elle se produit généralement pendant la marche, elle se montre aussi, dans certains cas, au saut du lit, en posant le pied à terre (Lamacq).

Quel que soit le mode de début, l'affection ne tarde pas à entrer dans la période d'état. La douleur se manifeste alors sous les formes les plus diverses ; elle peut être continue, traversée par des paroxysmes plus ou moins violents, survenant avec une soudaine brusquerie ; ou bien elle apparaît par crises de longueur variable, entre lesquelles le malade est tout à fait bien portant.

Les caractères de la douleur sont eux-mêmes très divers : elle est tantôt contusive, lancinante, ressemblant à une rage de dents, tantôt térébrante, ou bien c'est une sensation de fer rouge s'enfonçant dans les chairs, une sensation de torsion ou de déchirure. Elle est quelquefois assez aiguë pour provoquer des cris, des convulsions, une syncope. Généralement, elle suscite le besoin de libérer le pied, besoin parfois si impérieux qu'on a vu des sujets s'asseoir en pleine rue et enlever immédiatement leur chaussure. Dans un cas, la douleur

était si intolérable et si constante que le patient réclamait l'amputation de la jambe.

Cette douleur reste localisée, ou s'étend aux articulations voisines; elle peut s'irradier au mollet, gagner le genou, voire la hanche.

L'examen local ne présente souvent rien de particulier. La voûte plantaire a sa forme normale, sans laxité exagérée des ligaments ; les tendons glissent aisément dans leurs gaines, les muscles se contractent bien, les mouvements s'exécutent normalement ; il n'y a pas de rougeur, pas de circulation collatérale. La pression au point exact où siège la souffrance peut ne provoquer aucune exacerbation douloureuse; mais en général cette pression exercée à la face plantaire, au niveau de la tête du quatrième métatarsien ou des têtes voisines (selon les cas), réveille la douleur ou l'exagère ; il en est de même si, par une compression latérale de l'avant-pied, on rapproche les unes des autres les têtes métatarsiennes; la flexion ou l'extension des orteils correspondants entraîne un résultat analogue. Il n'y a guère de troubles de sensibilité tactile ou thermique; le réflexe plantaire est rarement modifié.

Dans quelques cas, la voûte plantaire est abaissée (Mollière) : il y a des déformations rappelant les orteils en marteau ; on peut noter de la mobilité anormale du cinquième métatarsien ou du quatrième métatarsien, ou des deux. Bradfort aurait observé de la ténosynovite.

Enfin, à l'encontre de ce que prétendent certains auteurs, on a noté quelques troubles trophiques : de l'épaississement de l'épiderme (Tubby), un peu de tuméfaction, de l'œdème remontant jusqu'aux malléoles (Lamacq), une légère teinte violacée.

La marche du malade en pleine crise a quelque chose de caractéristique : il s'appuie sur le bord externe du pied ou sur les talons ; il va, comme s'il marchait sur des épines, tantôt ralentissant le pas et tantôt le forçant, se remettant à poser le métatarse normalement à terre, s'arrêtant quelques secondes, tenant son pied en l'air, recommençant à nouveau sa progression irrégulière, jusqu'à ce que, en fin de compte, il ait retiré sa chaussure et se soit mis au repos.

Il ne reste plus alors des souffrances endurées que quelques légers fourmillements, quelques picotements dans tout le pied, jusqu'à une nouvelle crise.

La forme que nous venons de décrire est de *moyenne* intensité. C'est celle pour laquelle le médecin est le plus souvent appelé : elle peut être considérée comme la plus fréquente.

Il est deux autres formes cliniques qu'on rencontre encore : l'une *bénigne*, qui est susceptible de guérir soit spontanément, soit plus ou moins rapidement par les moyens médicaux; l'autre, *grave*, dans laquelle les douleurs sont intolérables, exagérées par la moindre fatigue, entraînant parfois des contractures des muscles de la jambe avec atrophie musculaire consécutive et diminution des réflexes ; cette

dernière forme, extrêmement persistante et tenace, pourrait être encore dénommée *chirurgicale*, car l'intervention opératoire seule paraît avoir donné des résultats satisfaisants.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON. — La marche de l'affection est lente, avec des intermittences plus ou moins éloignées, des périodes de repos, des reprises violentes. Elle peut être de courte durée, disparaître au bout de quelques accès; mais elle peut aussi persister pendant des années (dix, douze, quinze, trente ans), devenir chronique, n'avoir aucune tendance à guérir spontanément. La terminaison est donc essentiellement variable ; et si, dans certains cas, on l'a vue favorable et rapide, dans d'autres, les plus nombreux, la guérison n'est qu'apparente, sujette à des récidives fréquentes. Enfin, dans un nombre respectable d'observations, l'intervention chirurgicale est devenue une nécessité.

Le *pronostic* tiendra compte de ces particularités. Son importance est surtout en fonction des formes cliniques précédemment signalées.

DIAGNOSTIC. — La métatarsalgie se reconnaît en général facilement. L'absence de phénomènes inflammatoires permet de repousser toute phlegmasie aiguë, depuis l'*érythème* jusqu'au *phlegmon* de la région plantaire. Les *entorses métatarso-phalangienne* ou *médio-tarsienne*, les *fractures* ou *luxations* de cette région ont des signes qui leur sont propres et qu'on reconnaîtra aisément. Dans les *synovites* soit rhumatismales, soit blenorragiques, la douleur est localisée le long des gaines dorsales du pied.

Hirtz a observé dans le tabes des arthropathies douloureuses siégeant dans les articulations métatarso-phalangiennes : l'incoordination motrice, les signes de Westphal, d'Argyll-Robertson, de Romberg, etc., viendront éclairer le diagnostic. On rapportera de même à leur cause les douleurs de la *goutte*, celles qui sont dues à une *intoxication* alcoolique, saturnine ou arsenicale, les douleurs à prédominance nocturne de la *syphilis*. D'après Edinger, les troubles de la circulation chez les *athéromateux* entraîneraient fréquemment des douleurs (avec rougeurs en plaques) simulant la métatarsalgie. On songera également que certaines maladies infectieuses, comme la *fièvre typhoïde* ou la *gonorrhée* (Elliatson), etc., peuvent s'accompagner de signes de même ordre.

La *sciatique* détermine parfois des localisations douloureuses dans la région plantaire; mais on trouvera d'autres points douloureux et un appareil clinique bien différent. Le siège de la douleur dans le *pied plat* est situé au milieu de la plante du pied : la déformation de la voûte surtout est caractéristique. Dans la *tarsalgie des adolescents*, la douleur répondant à la jonction du calcanéum et du cuboïde, en dedans et un peu en arrière de la saillie du scaphoïde (Gosselin),

ne tarde pas à s'accompagner de la formation du pied bot varus par contracture des péroniers.

Le *tubercule* sous-cutané douloureux de la région plantaire se reconnaîtra à la présence d'une petite tumeur de consistance ferme, centre d'irradiations douloureuses souvent intolérables, que réveille parfois un simple attouchement. La *talalgie* se rencontrera en un siège précis et distinct, qui est le talon. Quant à la douleur de l'affection décrite par Weir-Mitchell sous le nom d'*érythromélalgie*, si elle peut commencer aux points d'appui interne ou externe du pied, elle s'accompagne de troubles vaso-moteurs et ne reste pas longtemps limitée au même endroit.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Jusque dans ces derniers temps, on n'avait guère observé de lésions notables : la majorité des auteurs concluait à une affection *sine materia*. Gross avait parlé d'inflammation périostique, mais ce n'était qu'une hypothèse ; de même, la laxité du ligament transverse du métatarse (Pollosson), la subluxation des articulations métatarso-phalangiennes ou phalangiennes (Güthrie) n'étaient en somme que des suppositions. Dans quelques cas opérés, les filets nerveux examinés ne présentèrent aucune altération microscopique.

Péraire et Mally, confirmés tout dernièrement par Giannettasio, ont publié plusieurs observations où la radiographie faisait constater une déviation latérale des métatarsiens ainsi qu'une augmentation de volume et une subluxation des têtes métatarsiennes ; cette subluxation se produirait surtout en bas, en dedans, plutôt qu'en haut et en dehors. L'examen des pièces fait par A. Pilliet montra que les travées osseuses étaient irrégulières, ondulées, très serrées dans les têtes métatarsiennes enlevées, et que les espaces de Havers très réduits ne répondaient guère plus qu'aux capillaires intra-osseux, sans interposition de tissu médullaire ; mais ces lésions d'ostéite condensante ne sauraient être appliquées à tous les cas.

PATHOGÉNIE. — Un grand nombre de théories ont été proposées George Morton, qui avait seulement observé la douleur localisée au quatrième métatarsien, pensait que la pression latérale amenant la tête du cinquième métatarsien et le petit orteil contre la base de la première phalange, la tête et le col du quatrième métatarsien, suffisait à entraîner la compression — au point de contact de ces surfaces osseuses — du nerf collatéral du quatrième orteil ou de quelqu'une de ses branches : d'où la production de la névralgie. Mais, outre que cette théorie ne peut expliquer tous les faits, Lamacq a montré que les rameaux nerveux n'étaient jamais pincés, étant toujours repoussés en avant de l'articulation par un bourrelet cellulo-graisseux et par les vaisseaux qui font irruption hors de l'espace interosseux.

Pollosson incrimine une laxité anormale du ligament transverse du métatarse qui permettrait une dislocation partielle de l'arche formée par les têtes des cinq métatarsiens ; l'un des os moyens, — le troisième ou le quatrième surtout, — disloqué en arrière, comprimerait contre les têtes des os voisins le nerf qui longe ses côtés. Gallois, dont l'opinion n'est qu'une variante de celle-ci, fait remarquer que le capiton fibro-adipeux épais et dense pour les premier et troisième métacarpiens qui sont en contact avec le sol, est peu abondant normalement au niveau des trois intermédiaires et que, par conséquent, dans l'affaissement de la voûte, la compression sur la terre ou sur la semelle n'en est que plus directe et plus forte.

Grün, atteint personnellement de métatarsalgie, pense que l'abaissement de la voûte tarsienne entraîne l'élargissement du pied vers le côté externe, et suffit à provoquer la douleur quand la chaussure, trop serrée, empêche le pied de s'étendre.

D'après Güthrie, sous l'influence de la marche prolongée dans des bottines étroites, les ligaments relâchés permettent une subluxation légère des surfaces articulaires métatarso-phalangiennes ; il en résulte le tiraillement et la compression des nerfs par les os complètement disloqués, et la métatarsalgie apparaît.

Enfin Péraire et Mally, s'appuyant sur quelques épreuves radiographiques, admettent que les phénomènes douloureux s'expliquent suffisamment par le rapport anormal des surfaces articulaires avec les tissus de la face plantaire. Mais cette théorie, qui, comme le dit Duplay, mérite d'être confirmée, ne peut évidemment s'appliquer à tous les cas ; on lui opposera avec justesse l'objection que fait Lamacq à toutes les théories exclusivement mécaniques : comment fera-t-elle comprendre que, chez un malade, la douleur quitte pendant quelques semaines le quatrième orteil pour se fixer au premier, puis revient ensuite à son siège primitif ? Expliquera-t-elle davantage comment la cessation brusque de la métatarsalgie a pu provoquer une migraine ou une névralgie de la face et réciproquement ?

Ces faits suffisent à prouver qu'il existe un air de famille indiscutable entre la maladie de Morton et les diverses manifestations névralgiques ; et c'est pourquoi, n'attachant pas grande importance à des théories pathogéniques plus ou moins hypothétiques, il semble qu'on reste mieux d'accord avec les données cliniques en considérant simplement la métatarsalgie comme une *névralgie métatarsienne.*

TRAITEMENT. — Le traitement général a suffi quelquefois à produire la guérison avec les bains, les douches, le séjour aux stations thermales, le salicylate ou le bromure de potassium à faible dose.

Il est de règle d'éviter la marche, la station debout prolongée, l'étroitesse des chaussures ; on conseillera des chaussures larges,

avec semelles épaisses excavées au niveau du métatarsien douloureux ou renforcées par du feutre ou du caoutchouc afin de soutenir la voûte plantaire.

Dans les cas bénins, cette médication est ordinairement suffisante ; dans les cas de moyenne intensité, on aura recours à un traitement local plus actif : onctions calmantes, applications ou chaudes ou froides, pointes de feu, injections régionales de teinture d'iode (Piéri) ou de chlorure de zinc (Lannelongue), électricité surtout avec les courants galvaniques. La guérison a été obtenue par l'application d'un appareil plâtré (Féré) ; le massage a donné entre les mains de Lamacq des résultats excellents. On pourrait essayer les badigeonnages au salicylate de méthyle.

Enfin, il est des cas graves où l'on devra conseiller l'intervention chirurgicale. Celle-ci, déjà préconisée par Morton, consiste dans la résection totale de la quatrième articulation métatarso-phalangienne. On l'a étendue depuis à la résection des autres têtes métatarsiennes douloureuses. Dans tous les cas où il a été employé, ce traitement, suivant Duplay, a été suivi de succès; on ne s'y résoudra cependant qu'après échec de tout autre traitement.

NÉVROSES

HYSTÉRIE

PAR

GILLES DE LA TOURETTE
Professeur agrégé à la Faculté de médecine
Médecin des hôpitaux

ET

GEORGES GASNE (1)
Ancien chef de clinique des maladies nerveuses.

HISTORIQUE. — L'hystérie est de tous les temps, de tous les pays, de toutes les races, mais pendant bien des siècles, on pourrait dire jusqu'à nos jours, une grande partie de ses manifestations échappaient à la médecine, restant dans le domaine du surnaturel. Son histoire était limitée à celle de la grande attaque : médecins et philosophes les plus anciens l'étudient, Démocrite en parle, Platon (2) en formule une théorie, et c'est cette théorie de l'attaque qui pendant longtemps régentera la clinique et la thérapeutique de la névrose : « La matrice est un animal qui désire ardemment engendrer des enfants. Lorsqu'il reste longtemps stérile après la puberté, il a peine à le supporter, il s'indigne, il parcourt tout le corps, obturant les issues de l'air, arrêtant la respiration, jetant le corps dans des dangers extrêmes et occasionnant diverses maladies, jusqu'à ce que le désir et l'amour réunissant l'homme et la femme fassent naître un fruit et le cueillent comme sur un arbre. » C'est la doctrine d'Hippocrate. Il faut plus de huit cents ans pour que, bravant le scandale, Galien, fort de ses constatations anatomiques, ait l'audace de traiter d'absurde l'opinion de l'ascension de de l'utérus pendant l'attaque. C'était un véritable sacrilège envers Hippocrate, que Fernel, au XVI[e] siècle, lui reprochera encore violemment.

D'ailleurs le mot d'*hystérie* (d'*ustera*, utérus) n'en sera pas moins conservé, au grand dommage de la science, car il emporte avec lui l'inébranlable notion d'une affection essentiellement féminine, et d'une affection à point de départ génital. Sur ce chapitre restreint de

(1) Cet article et le suivant étaient presque entièrement terminés lorsque M. Gilles de la Tourette a été éloigné de nous par une cruelle maladie ; on y trouvera néanmoins quelques idées qui n'ont pas été soumises à sa discussion : j'ai eu soin de toujours noter l'opinion que mon maître avait personnellement exprimée à leur égard dans ses travaux antérieurs (GEORGES GASNE).

(2) PLATON, Timée.

l'attaque convulsive, il y a peu à dire : aussi les auteurs en reviennent-ils toujours aux explications théoriques. Cependant Celse, dans un passage curieux cité par Gilles de la Tourette, avait posé nettement les éléments du diagnostic différentiel entre les attaques hystériques et épileptiques, diagnostic auquel nous reconnaissons aujourd'hui une importance capitale. L'épilepsie n'en a pas moins gardé le nom de *mal sacré* qu'elle doit certainement à la confusion qu'on faisait alors entre ses manifestations et celles de l'hystérie.

Le moyen âge fournit une mine inépuisable de documents écrits ou figurés que Charcot, Paul Richer, Gilles de la Tourette, Bourneville ont mis en valeur au point de vue de l'étude de l'hystérie ; mais il faut attendre Ambroise Paré et sa « suffocation de matrice » pour rentrer dans les descriptions médicales. L'utérus va longtemps encore régner en maître. Louyer Villermay, jusqu'en 1838, attribue la névrose à la privation des plaisirs de l'amour, aux dérangements de la menstruation.

Cependant, le premier, Charles Lepois (de Pont-à-Mousson), en 1618, a vu l'hystérie masculine et l'hystérie infantile. Malgré Hippocrate, il ne peut plus croire à la rétention de la semence féminine. Boerhaave, puis Thomas Willis, en 1667, confirment ses observations. Pour ce dernier, le siège réel de la névrose est l'encéphale, théorie audacieuse dont le triomphe est encore bien lointain. Déjà l'étude de l'hystérie dépasse les limites de l'attaque convulsive et de la boule : on y rattache l'hypocondrie et les « affections vaporeuses ».

C'est à Sydenham (1) que nous devons le travail le plus complet et le meilleur qui ait paru sur l'hystérie avant ce siècle.

L'hystérie, pour le grand clinicien anglais, est la plus fréquente des maladies chroniques, dont elle constitue la moitié ; elle atteint les femmes et également les hommes, particulièrement ceux qu'on a l'habitude de traiter d'hypocondriaques ; elle « imite presque toutes les maladies qui arrivent au genre humain, car, dans quelque partie du corps qu'elle se rencontre, elle produit aussitôt les symptômes qui sont propres à cette partie ». C'est ainsi que certains de ses accidents ressemblent à l'apoplexie, que ses convulsions peuvent simuler celles de l'épilepsie, etc.

Sydenham étudie, avec un égal bonheur, le clou hystérique, la toux, les vomissements, l'œdème, l'odontalgie, la rachialgie.

Tant de notions nouvelles, révolutionnaires en quelque sorte, devaient rester fatalement incomprises. L'œuvre admirable de Sydenham demeure totalement méconnue de ses contemporains, et il faut arriver jusqu'à 1859 pour la voir, avec Briquet, appréciée à sa juste valeur.

Les auteurs du XVIIIe et de la première moitié du XIXe siècle vont se perdre dans des discussions oiseuses et surannées.

(1) SYDENHAM. Lettre à Guillaume Cole, 1681.

L'opinion classique est toujours pour la théorie utérine. Les dissertations creuses de Dubois (d'Amiens), de H. Landouzy avaient résisté aux coups pourtant bien assénés de Georget (1821), qui, dans ce milieu si fertile de la Salpêtrière, ne s'abaissait même pas à discuter la théorie utérine, affirmait l'hystérie chez l'homme, observait et décrivait l'état second, donnait les signes presque définitifs du diagnostic avec l'attaque épileptique et formulait les règles d'un traitement rationnel.

Pas plus que lui n'est écouté Brodie, qui, en quelques pages précieuses, affirme l'hystérie de l'homme, étudie avec un égal bonheur la coxalgie hystérique, la rétention d'urine, les névralgies, la tympanite, le sein hystérique, formule le pronostic des paralysies et des contractures... Il disait : « Ce ne sont pas les muscles qui n'obéissent pas à la volonté, mais c'est la volonté elle-même qui n'entre pas en jeu ».

En 1859, parut le *Traité* de Briquet. Avec lui l'étude de l'hystérie s'appuyait dès lors, exclusivement, sur des documents précis. Tout ce qui touche aux causes est traité de main de maître; la théorie utérine est rejetée, l'hystérie masculine admise,... la maladie considérée comme une affection dynamique. C'était l'expression même de Brodie.

En 1862, Charcot prend le service de la Salpêtrière. Il commence ses *Leçons cliniques* en 1868 et entreprend d'abord de décrire l'attaque, en fixe le prototype auquel il ramène une infinité de formes dégradées ou transformées; il la différencie définitivement de l'accès épileptique, puis étudie l'état de mal. L'hystérie a ses lois, elle est une maladie « une et indivisible ».

Chaque année s'ajoutent de nouvelles acquisitions: l'état analytique et synthétique des stigmates permanents, l'hystérie masculine, le rôle étiologique des traumatismes et des intoxications, le spasme glosso-labié, l'amyotrophie, l'œdème bleu, les tremblements, la migraine ophtalmique, les troubles de la nutrition et la formule chimique de l'attaque donnée par Gilles de la Tourette, les simulations et les associations hystéro-organiques, etc.

Ainsi se sont précisées les limites élargies de l'hystérie, si différente de l'ancienne névrose qu'une nouvelle maladie semble née, créée de toutes pièces par l'École de la Salpêtrière; ainsi s'est affirmé son diagnostic d'avec les affections voisines : épilepsie, neurasthénie, dégénérescence mentale; ainsi s'établit la théorie psychique qui classe l'hystérie dans les maladies mentales. Charcot montre l'importance des idées fixes et leur rôle pathogénique dans la genèse de certains symptômes. Möbius, Strümpell, Breuer et Freud acceptent et développent ces vues. Janet pousse à fond l'analyse des processus psychologiques que Raymond expose dans ses leçons du mardi, en partie reproduites dans *Névroses et idées fixes*.

Mais une réaction se fait. Grasset déjà depuis longtemps trouvait inutile d'introduire l'intermédiaire compliqué de l'autosug-

gestion entre la cause provocatrice et l'accident hystérique : pour lui, l'hystérie est une névrose du système nerveux tout entier ; par *névrose* il entend le premier degré, dynamique ou fonctionnel, de l'altération produite par une cause quelconque ; le symptôme restant le même, que l'altération soit dynamique, circulatoire ou organique. Soury s'insurge contre la prétention de ceux qui veulent séparer de l'organe la fonction qui n'est que l'activité de cet organe, et étudier l'intelligence, la conscience, la volonté comme des entités distinctes. Sollier élève, en face de la théorie idéogène, une théorie physiologique de l'hystérie : les processus psychologiques sont pour lui des conséquences et non des causes. Il reste encore pourtant à dévoiler le substratum anatomique de la névrose (1).

ÉTIOLOGIE. — HÉRÉDITÉ. — La dominante étiologique de l'hystérie, c'est l'hérédité, « cause primordiale », dit Charcot.

L'hérédité peut être *similaire*. Pour Briquet, dont la statistique porte surtout sur des femmes adultes, les sujets nés de parents hystériques sont douze fois plus prédisposés à l'hystérie que les sujets nés de parents non hystériques. Pour ce qui concerne la mère hystérique, dont l'influence est prépondérante, il compte que la fille a un peu plus d'une chance de devenir hystérique et moins de trois de ne pas l'être. L'hérédité peut être similaire sans être directe. C'est ainsi que Bernutz a observé six filles nées d'une mère épileptique toutes hystériques. H. Landouzy parle aussi de cinq sœurs atteintes d'hystérie. Gilles de la Tourette a trouvé quatre filles hystériques sur cinq dans la même famille. Il y a là un caractère familial qu'on retrouve dans d'autres affections du système nerveux et qui mérite d'être mis en relief. Bien entendu, la loi de l'hérédité en retour est applicable à l'hystérie, et celle-ci bien souvent peut sauter une génération.

L'hérédité est encore plus manifeste dans l'hystérie masculine et surtout dans l'hystérie infantile où, sur 80 cas, Briquet a trouvé 58 fois l'hystérie chez les parents, 2 fois l'aliénation mentale, 3 fois l'épilepsie.

Ces derniers chiffres font voir que l'hérédité n'est pas toujours similaire. Elle est souvent de l'*hérédité de transformation*, c'est-à-dire que l'un des générateurs ou les deux et leurs ascendants ont été atteints d'une affection nerveuse quelconque autre que la névrose.

Peut-on aller plus loin et invoquer l'hérédité pathologique générale et en particulier l'hérédité diathésique, si tant est que ce mot de *diathèse* ait encore conservé une signification bien précise ? L'alcoolisme, la syphilis, la tuberculose, l'arthritisme des parents sont-ils susceptibles d'engendrer l'hystérie chez les descendants ? La thèse a été soutenue brillamment par Grasset à propos des diathèses scrofuleuse et tuberculeuse. Pour Gilles de la Tourette, « l'arthritisme, l'alcoolisme ou,

(1) Voir à ce sujet le curieux mémoire de RAYMOND et JANET, Hystérie droite et gauche (*Revue neurol.* 1899, 15 décembre).

la syphilis des ascendants ne font que préparer, chez les enfants, l'éclosion du germe nerveux héréditaire resté latent chez les parents tout en n'en existant pas moins; et, en dehors de la famille névropathique, l'hystérie n'a pas de racines ». Pour notre part, nous croyons qu'il serait injuste de ne pas tenir compte de ce facteur étiologique et nous n'en voulons pour preuve que l'extraordinaire fréquence des stigmates hystériques parmi les soldats recrutés dans les pays fortement intoxiqués par l'alcool, la Normandie par exemple.

Cette hérédité directe ou indirecte est-elle un facteur essentiel et invariable? La prédisposition qu'elle crée ne peut-elle aussi s'acquérir? Parmi les causes déterminantes qui vont mettre en œuvre cette prédisposition, parmi les agents *provocateurs* (1) pour employer le terme consacré, ne peut-il pas y avoir de véritables agents causaux, créant l'hystérie de toutes pièces? Cette conception, qui tend à faire des accidents hystériques des phénomènes purement symptomatiques, est vivement rejetée par Gilles de la Tourette. Reprenant le mot de Charcot, il dit : « L'hystérie est une maladie une et indivisible ». Les toxiques pas plus que les toxines ne sauraient la produire. Nous connaissons les manifestations cérébrales de l'alcoolisme, de la tuberculose, de la syphilis, personne ne les confond avec celles de l'hystérie.

Cependant les chiffres mêmes que nous avons cités montrent qu'il faut chercher parfois hors de l'hérédité similaire ou de transformation les causes réelles de la maladie. Si la prédisposition facilite l'effet de ces causes, il n'en est pas moins vrai qu'elles peuvent être directement efficaces, les exemples en abondent. L'hystérie n'en est pas moins une et, pour reprendre les paro les mêmes de Charcot, provoquée par le saturnisme, elle ne diffère en rien d'essentiel de ce qu'elle serait si son apparition avait été déterminée par toute autre cause telle que l'alcoolisme, par exemple, ou l'action du sulfure de carbone, une émotion morale ou un traumatisme.

Les phénomènes que nous allons maintenant passer en revue ne sont donc pas, pour nous, uniquement des agents provocateurs : ils peuvent aussi bien, suivant les circonstances, créer la prédisposition que la mettre en œuvre, et il ne sera pas toujours facile de faire la part de leur action au milieu de la complexité habituelle des causes. Le plus souvent physiques, ils agissent sur les centres nerveux, par leur action toxique, mécanique ou réflexe, mais ils peuvent être aussi purement psychiques, et c'est là une particularité de première importance dans l'étude de la névrose, l'idée, l'émotion étant d'ailleurs aussi bien capables de bouleverser et de préparer le terrain que de l'ensemencer.

Émotions morales vives. — Leur rôle a été admis de tous temps, et son importance est encore devenue plus grande quand on

(1) Georges Guinon, Les agents provocateurs de l'hystérie. Th. de Paris, 1889.

eut appris à bien connaître l'état mental des hystériques. La *colère*, le *chagrin*, la *peur* surtout, peur si variée, de si multiple nature, vont éveiller la névrose. Nous les retrouvons à l'origine du plus grand nombre des cas observés. Une seule émotion, ou une longue suite d'émotions agissent de la même façon. Ces émotions répétées constituent trop souvent le fond de l'éducation enfantine basée sur la crainte et agrémentée de contes fantastiques.

Du reste on ne saurait trop insister avec Grasset sur cette question de l'éducation génératrice de l'hystérie. Les déclassés de tous ordres, victimes d'une mauvaise direction morale, de l'entassement hâtif de connaissances insuffisamment mûries, ou de l'opposition brutale à des aspirations légitimes, fournissent un contingent notable à la grande névrose. La misère, la vie manquée, la retraite avec la brusque cessation d'occupations actives et absorbantes, les préoccupations incessantes d'un mariage mal assorti et partout « la réalité inférieure au rêve », peuvent à elles seules faire éclater l'hystérie.

Imitation. — Elle s'ajoute fréquemment à l'émotion pour fixer la forme de la manifestation hystérique : les relations d'épidémie abondent, surtout dans les couvents, les lycées, parmi les jeunes ; mais il en est aussi parmi les adultes. Citons, sans remonter au moyen âge, les épidémies actuelles de Cliconchestwo en Russie (1), de Ramanenjana à Madagascar (2), les pratiques des Aïssaouahs (3), des derviches tourneurs ou hurleurs de Constantinople, etc.

Tentatives d'hypnose. — Elles ont une action trop réelle, surtout les tentatives par les procédés dits *de force*. Il suffit de rappeler que la « salle des crises » était un accessoire obligé du traitement de Mesmer par le magnétisme.

Traumatisme. — Le *traumatisme*, intimement lié à ce qu'on a appelé le « shock nerveux », bien différent du « shock traumatique », et tout à fait indépendant de l'intensité du choc physique, agissant surtout par l'émotion qui accompagne la secousse matérielle, est un agent provocateur de premier ordre. C'est surtout après les travaux d'Erichsen et de Page sur le *railway-spine*, puis le *railway-brain* que se pose la question si controversée de l'*hystéro-traumatisme*. D'abord mis sur le compte de lésions organiques, ses accidents sont bientôt rattachés à une cause purement dynamique. Pour Oppenheim, Thomsen, etc., c'est une névrose spéciale dite *névrose traumatique*. Mais Charcot et Gilles de la Tourette montrent que la plupart de ces accidents nerveux, si intenses et si tenaces, associés d'ailleurs souvent à des phénomènes neurasthéniques, sont en réalité d'origine et de nature hystériques. Cette opinion est aujourd'hui généralement acceptée.

(1) Kraïnaki, *Vratch*, 1900. Analyse in *Revue neurol.*, 1901, p. 34.
(2) Ramisiray, Pratiques et croyances médicales des Malgaches. Th. de Paris, 1901.
(3) Laignel-Lavastine, L'hypnotisme collectif en Tunisie.

Le traumatisme agit donc indépendamment de son intensité, et il agit principalement sur des sujets prédisposés. Fait intéressant, il a souvent une action localisatrice directe sur les phénomènes à venir : une chute sur l'épaule déterminant une monoplégie brachiale, une morsure de chien des accidents simulant les manifestations rabiques, etc.

Les *tremblements de terre*, la *fulguration* agissent en tant que traumatismes et émotions morales.

Maladies générales et infectieuses. — Depuis longtemps on sait que les manifestations hystériques peuvent succéder à des maladies infectieuses comme la fièvre typhoïde, la pneumonie, la grippe (1), la scarlatine, la diphtérie, le paludisme (2), la syphilis (3), la tuberculose, ou à des maladies générales comme le diabète, la chlorose.

On comprend pourquoi dans le premier groupe la syphilis, maladie si souvent « nerveuse », imprégnant l'organisme d'une façon en quelque sorte définitive, est particulièrement en cause. Quant à la tuberculose, ses rapports si fréquents avec l'hystérie méritent une étude spéciale, nous y reviendrons (voy. p. 272).

Faut-il ne voir dans ces faits que l'action banale de la débilitation de l'organisme provoquée par ces diverses affections ? Expliquerons-nous ainsi qu'on puisse trouver sur le même rang la grossesse, les saignées répétées, le surmenage physique ou intellectuel, l'onanisme, les excès vénériens et même des maladies locales parmi lesquelles celles de l'ovaire ou de l'utérus ne jouent qu'un rôle tout à fait effacé malgré les efforts faits pour trouver quelque fondement aux vieilles théories génitales de l'hystérie ? L'humorisme actuel et l'extension donnée aux phénomènes d'intoxication dans la genèse de toutes les maladies, y compris les maladies mentales, nous permettent de comprendre d'une manière plus satisfaisante l'action de tant de causes en apparence si disparates. Comme les toxiques extrinsèques, ces affections peuvent agir directement sur les éléments nerveux; elles peuvent aussi agir par l'intermédiaire de l'émotion qui accompagne leur constatation par le sujet lui-même.

L'existence d'une maladie organique dirige souvent en quelque sorte l'hystérie, celle-ci exagérant d'une façon dynamique les symptômes réels de la maladie primitive. Il en est ainsi du tabes, de la sclérose en plaques, de la paralysie agitante, des névrites traumatiques, de l'hémiplégie vulgaire. Il en est également ainsi des maladies viscérales, maladies du poumon, de la plèvre, du foie, des reins, des testicules, etc. Les maladies du cœur peuvent s'accompagner de fausses angines de poitrine qui assombrissent singulièrement le tableau morbide et rendent parfois le diagnostic difficile. Jeanselme a

(1) Raynaud, Th. de Montpellier, 1895.

(2) Boinet, Hystérie et paludisme (*Presse médicale*, 1901, 21 décembre, n° 102).

(3) Kirkoff, Th. de Paris, 1898. Il montre que le traitement spécifique a une action modificatrice et curative favorable sur les phénomènes hystériques.

montré que dans l'hystérie réveillée par une lésion viscérale il y avait toujours prédominance des symptômes, en général de l'hyperesthésie profonde, du côté de l'organe atteint.

Intoxications extrinsèques. — Le rôle des intoxications extrinsèques dans la genèse de l'hystérie apparaît plus clairement de jour en jour. En 1886 Charcot signale pour la première fois deux cas d'hystérie provoqués l'un par le saturnisme, l'autre par l'intoxication alcoolique ; aussitôt les observations se multiplient : Potain, Debove et Achard, Letulle, Hischmann reconnaissent le plomb (1), Dreyfous, Grasset, Guillemin, Salmeron, Camuzet l'alcool ; puis Letulle, Guinon le mercure, Marie le sulfure de carbone, Gilbert le tabac, Neveu-Dérotine la morphine comme facteurs essentiels de l'hystérie chez leurs malades ; certains, comme Debove et Achard, Louis Guinon, décrivent des caractères spéciaux aux diverses « hystéries toxiques ». Ces hystéries spéciales, nous l'avons vu, ne sauraient être admises. On ne peut qualifier *hystériques* que des manifestations répondant à un certain nombre de caractères parfaitement définis et communs à toutes les formes de la névrose, mais ces formes peuvent être variées et jusqu'à un certain point influencées par les causes.

Il est difficile d'admettre que l'action de ces poisons ne se fasse sentir que sur des individus prédisposés. Bien souvent, comme le fait remarquer Dutil, ils n'agissent au contraire qu'en créant la prédisposition, et il faudra un choc moral, un chagrin, une émotion quelconque pour que l'hystérie se développe.

Ajoutons que les phénomènes hystériques peuvent s'associer aux accidents nerveux qui naissent directement de ces intoxications et, agissant en général dans le même sens, former un mélange qui ne laissera pas souvent d'embarrasser le clinicien.

Que l'hystérie ne soit autre chose qu'une maladie constitutionnelle héritée, ou qu'elle soit tout entière acquise, ses manifestations n'en ont pas moins besoin de rencontrer pour éclore un certain nombre de conditions qu'il nous reste à étudier.

Age. — *Enfance* (2). — Depuis Lepois, bien des auteurs ont reconnu avec Grancher que l' « hystérie est aussi très commune même chez les tout jeunes enfants, où elle revêt des formes frustes quelquefois bien curieuses ». Clopatt a réuni deux cent soixante-douze observations d'hystérie infantile, dont vingt avant trois ans. Mais c'est surtout de onze à treize ans que se montre le maximum des cas. Les garçons sont moins nombreux que les filles, dans la proportion d'un pour deux environ.

(1) Bernard (thèse sur la colique de plomb, Paris, 1901) cite des faits où des accidents hystériques sont apparus avec la colique et ont disparu en même temps que celle-ci.

(2) Bézy, Formes de l'hystérie infantile (*Congrès des médecins aliénistes et neurologistes* tenu à Toulouse, août 1897). — Saint-Philippe, Traité des maladies de l'enfance de Grancher, t. IV.

Ce seul fait montre que l'influence menstruelle est peu notable, et en effet, un cinquième des cas d'hystérie chez la femme se développent avant l'âge de la puberté.

Il nous faut faire remarquer, à propos du tout jeune âge, que l'hystérie y manifeste rarement des accidents caractéristiques. C'est le moment au contraire où l'épilepsie prend naissance dans les lésions cérébrales créées par l'accouchement laborieux, les infections, les intoxications, et manifestées par les convulsions de l'enfance. Cette remarque nous servira plus tard pour déterminer le diagnostic différentiel entre les deux maladies.

Vieillesse. — L'hystérie sénile existe également et n'est pas très rare. Il faut distinguer les cas dans lesquels les manifestations hystériques débutent dans la vieillesse, constituant l'hystérie primitivement sénile, et les cas dans lesquels l'hystérie apparue dans l'adolescence ou dans l'âge adulte se continue dans la vieillesse, hystérie prolongée sénile.

Age adulte. — C'est surtout de quinze à vingt ans que l'on constate le maximum des cas d'hystérie, « plus du tiers », dit Briquet. De vingt à vingt-cinq ans il y en a déjà la moitié moins et dix fois moins de vingt-cinq à quarante ans. A partir de cet âge, l'hystérie est de plus en plus rare. Ces considérations s'appliquent également à l'homme et à la femme. Elles tirent toute leur importance de la fréquence réelle de l'hystérie, dont Sydenham disait qu'elle était la plus fréquente de toutes les maladies chroniques. « En effet, assure-t-il, il est très peu de femmes qui en soient entièrement exemptes, à l'exception de celles qui sont accoutumées à une vie dure et laborieuse. Or les femmes font la moitié des adultes. Et même entre les hommes beaucoup de ceux qui s'attachent à l'étude et mènent une vie sédentaire sont sujets à la même maladie. » Il est vrai que Sydenham ne semble pas avoir connu la neurasthénie, qui fut si longtemps confondue avec l'hystérie.

Sexe. — A mesure qu'on s'éloigne des préjugés anciens, la fréquence de l'hystérie chez l'homme augmente. Briquet se contente de dire : « L'homme peut être atteint d'hystérie », et ailleurs : « L'homme paraît disposé à cette maladie à peu près vingt fois moins que la femme ». Mais, dans la clinique des professeurs Eulenburg et Mendel, Bodenstein a trouvé un homme sur dix hystériques (statistique de 1 224 hystériques), et Pitres arrive à la proportion d'un sur trois.

Les conclusions de P. Marie, bientôt confirmées par les observations de Girode, puis de Souques, toutes prises dans des services généraux de médecine, sont encore beaucoup plus accentuées dans ce sens. Pour eux, l'hystérie masculine serait bien plus fréquente que l'hystérie féminine, « deux fois plus », dit Souques, « huit fois plus », dit Marie, si l'on ne prend que l'hystérie massive, à stigmates très nets. Mais il faut remarquer avec Marie que le *milieu social* joue ici un

grand rôle et que les résultats qu'il a obtenus ne s'entendent que de la classe inférieure de la société où se recrutent les consultants de l'hôpital. Aussi Gilles de la Tourette, se basant sur les statistiques de la Clinique de la Salpêtrière, où, à l'inverse du Bureau central, les milieux sociaux se trouvent presque confondus, a-t-il pu conclure que si l'hystérie chez l'homme est très fréquente et paraît le devenir d'autant plus que tous les jours on apprend à mieux la connaître, on n'observe cependant qu'un hystérique homme pour deux ou trois femmes atteintes de la même affection.

Races. — Toutes les races sont sujettes à l'hystérie et l'on ne peut que sourire aujourd'hui des pudeurs allemandes et anglaises qui voulaient exonérer leur respectabilité d'une maladie si mal notée. Dans la race blanche, les Israélites payent à l'hystérie le plus lourd tribut, comme, du reste, à toutes les autres maladies nerveuses. On a observé la névrose en Laponie comme à Madagascar, chez les Abyssins et parmi les peuplades des bords de l'Amazone, au Soudan et au Tonkin.

Certains auteurs ont même relaté des faits qu'ils ont qualifiés *hystériques* chez des animaux.

Milieu. — Professions. — Chez l'homme, dit Charcot, il faut chercher l'hystérie « sous les haillons, chez les déclassés, les mendiants, les vagabonds, dans les dépôts de mendicité, les pénitenciers, les bagnes peut-être ». On la rencontre aussi chez les individus exposés aux traumatismes (terrassiers, maçons, chauffeurs, scaphandriers).

Chez la femme, autrefois, on pensait qu'il n'en était pas de même ; pourtant la campagnarde y est sujette comme la citadine. Le travail trop prolongé, l'insuffisance de l'alimentation, les fatigues. le séjour des ateliers, en font éclore les symptômes tout autant que la vie intellectuelle ou de plaisirs. La vie sexuelle des femmes, comme l'a bien démontré Biquet, n'a, du reste, aucune influence sur le développement de l'hystérie, pas plus la continence des religieuses que les excès des prostituées. D'autres causes interviennent chez les unes et chez les autres, et il est certain que ce sont les moins adonnées aux plaisirs sexuels qui présentent en plus grand nombre des symptômes d'hystérie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes apparents de l'hystérie sont très variables et leur abondance justifie la phrase classique de Sydenham que « l'hystérie est un véritable Protée qui se présente sous autant de couleurs que le caméléon ». C'est pour ces symptômes pénibles et bruyants que le médecin est consulté. Leur nature hystérique n'est pas toujours évidente, mais la tâche est facilitée par l'aisance avec laquelle on peut généralement mettre en évidence chez ces malades certains troubles dont la nature hystérique ne peut faire aucun doute et qu'on appelle les *stigmates*.

Ceux-ci, présents à chaque fois qu'on les recherche, sont considérés comme *essentiels* et *permanents* bien qu'ils soient *discrets*, c'est-à-dire presque toujours ignorés des malades, et *indifférents*, c'est-à-dire ne gênant aucunement les fonctions ordinaires de la vie.

On oppose aux stigmates qu'il faut rechercher les accidents et les paroxysmes, manifestations *passagères*, quoique très tenaces parfois, mais *éclatantes* et attirant forcément l'attention.

En réalité, la clinique ne permet pas de distinctions aussi tranchées, l'enchevêtrement des phénomènes hystériques ne correspond pas à cette division schématique. La plupart des accidents ne sont que l'exagération des stigmates. Un même phénomène peut se rencontrer à l'état de stigmate, c'est-à-dire être ignoré du malade, ne se manifester qu'au moment où on le recherche ou à l'état d'accident permanent parfaitement gênant pour les fonctions ordinaires de la vie; il peut encore se montrer dans un paroxysme ou dans un état de mal paroxystique ; aussi nous a-t-il semblé préférable de renoncer à la division classique des symptômes en symptômes de l'hystérie normale et symptômes de l'hystérie paroxystique, et d'étudier successivement les troubles des diverses fonctions que l'hystérie peut toucher.

Troubles de la sensibilité. — Les troubles de la sensibilité doivent véritablement occuper la première place dans la symptomatologie de l'hystérie. Suivant les cas, la sensibilité est plus ou moins abolie, exaltée ou pervertie, d'où l'anesthésie, l'hyperesthésie et les paresthésies hystériques ; ces troubles sont la traduction apparente de l'état hystérique, la *signature*, comme on l'a dit, de la maladie; c'est en suivant leurs modifications qu'on pourra se rendre compte de l'évolution de l'affection et de l'action réelle de la thérapeutique mise en œuvre. La peau, les muqueuses, les muscles, les articulations, les os, les organes des sens, et vraisemblablement aussi les viscères profonds, peuvent présenter des troubles de la sensibilité. Nous étudierons d'abord l'anesthésie, puis l'hyperesthésie de la peau, des muqueuses, des muscles, des articulations et des os, réservant, pour la joindre à celle de leurs manifestations sensorielles ou viscérales, l'étude des troubles de la sensibilité des organes des sens et des viscères profonds.

Anesthésie. — Parmi les signes de possession diabolique reconnus par l'Église depuis les premiers siècles de sa fondation, à côté de l'élévation du corps en l'air, de la faculté de parler et de comprendre les langues étrangères, nous trouvons les marques (*stigmata*) que les démons imprimaient sur le corps des possédés. Ces *stigmata diaboli* consistaient en « *places insensibles* », et on les trouve si souvent notés dans l'histoire des possessions que nous pouvons juger par là-même de la fréquence des anesthésies hystériques. Il existait alors des chirurgiens particulièrement experts à sonder avec une « alène bien

déliée » les accusés de sorcellerie. Jacques Fontaine en 1611, Carré de Montgeron en 1745 notent expressément à côté de l'anesthésie superficielle l'anesthésie profonde, l'anesthésie des viscères et particulièrement l'anesthésie des muqueuses ; ils soulignent spécialement la variabilité des stigmates. Mais c'étaient des démonologistes, et les médecins d'alors passent ce chapitre de pathologie nerveuse sous un prudent silence. Sydenham lui-même n'en parle pas. Il faut en arriver à Piorry (1843), Macario (1845) et surtout Gendrin pour voir l'anesthésie prendre place au rang des symptômes les plus fréquents de l'hystérie. Gendrin, dans sa lettre à l'Académie du 11 août 1846, fait remarquer que l'hystérie n'est pas exclusivement caractérisée par des attaques spasmodiques ; qu'elle est une maladie continue qui présente toujours dans l'intervalle des paroxysmes des symptômes qui suffisent à la caractériser, et ceux-là sont précisément les anesthésies cutanées, muqueuses ou viscérales. Ces idées deviennent classiques avec Beau, Mesnet, Voisin et enfin Briquet, mais il fallut les leçons de Charcot, les belles recherches de Pitres (1), pour que cette notion fût couramment et définitivement acceptée (2).

L'anesthésie — privation générale ou partielle de la faculté de sentir — peut être complète ou incomplète. Elle peut porter simultanément ou isolément sur le tact, la douleur (analgésie), la température (thermoanesthésie), les sensations électriques.

Pour déceler l'existence des troubles de la sensibilité chez les hystériques, il est nécessaire que le sujet ait les yeux fermés. Le mieux est qu'une tierce personne applique directement les doigts sur les paupières fermées du malade ou, si l'on veut éviter la pression des globes oculaires, maintienne un écran entre les yeux et les parties examinées.

On étudiera d'abord la SENSIBILITÉ CUTANÉE au *tact*. Pour ce faire, il suffira de poser doucement la pulpe de l'index sur les régions à explorer en invitant le sujet à compter, à haute voix : un, deux, trois, quatre, etc., chaque fois qu'un contact sera provoqué et perçu.

La perte de la sensibilité à la *douleur* est celle qui est le plus fréquemment observée ; comme elle peut coexister ou non avec l'anesthésie au tact, il faut avoir soin de faire la distinction entre la sensation tactile et la sensation douloureuse perçue par le sujet, qui devra accuser nettement une douleur lorsqu'il aura été piqué. Le procédé le plus simple pour la révéler consiste à piquer la peau avec une aiguille. Il faut piquer profondément et ne pas se contenter d'explorer, par exemple, les avant-bras dont normalement la peau est peu sensible. On peut, dans ces cas, le plus souvent traverser de part en

(1) PITRES, Des anesthésies hystériques. Bordeaux, 1887.

(2) Voy. aussi P. JANET, L'automatisme psychologique, Paris, 1889 ; — Les stigmates mentaux de l'hystérie (*Bibl. méd.* CHARCOT-DEBOVE. Paris, 1893).

part un pli de la peau sans qu'il y ait la moindre réaction consciente du malade. Ce sont là des moyens rapides, de clinique courante, qui ne permettent pas d'apprécier les troubles légers. Pour ce faire, plusieurs analgésimètres ont été construits. Le plus employé est celui de Motchukowski représenté par une aiguille acérée dépassant plus ou moins, à l'aide d'une vis graduée, un petit plateau de métal. L'aiguille est construite de telle façon que sa piqûre n'amène jamais d'écoulement sanguin.

La sensation de *pression* sur la peau est également à rechercher, elle peut être tout à fait supprimée chez les hystériques même qui ont conservé la sensibilité à la piqûre.

La *thermoanesthésie* se recherche simplement à l'aide de tubes à essai ordinaires dans lesquels on met de l'eau chaude ou de l'eau froide ; on peut plus rigoureusement se servir pour le froid d'un morceau de glace, et, pour la chaleur, du thermoanesthésiomètre de Gilles de la Tourette qui porte un thermomètre et dont la température se maintient constante assez longtemps pour qu'on puisse explorer la thermoanesthésie sans être obligé de chauffer l'instrument à chaque contact.

La sensibilité au passage d'un courant faradique (*électroanesthésie*) sera mesurée en se servant de l'appareil dit *à chariot.*

Quoi qu'en ait dit Briquet, la face profonde de la peau est aussi insensible que la face superficielle, puisqu'on peut, nous l'avons vu, traverser de part en part un pli cutané.

Les MUSCLES peuvent être également frappés d'anesthésie. Ils perdent leur *sensibilité générale*, ce dont on peut facilement se rendre compte en pinçant entre les doigts le biceps, par exemple. Ils perdent aussi la *sensation de fatigue* et de courbature qui suit la contraction longtemps prolongée. Enfin les sujets deviennent incapables d'apprécier le degré de durcissement actif déployé lors de leur contraction. Cette *sensibilité musculaire spéciale* s'étudie facilement en demandant à l'hystérique d'apprécier des poids différents en les soupesant, mais il faut avoir soin de se servir d'objets de même nature et de mêmes dimensions, par exemple des cartouches de chasse ordinaires plus ou moins garnies de plombs.

La SENSIBILITÉ ARTICULAIRE doit également être recherchée. Elle est parfaitement appréciable et chacun l'a ressentie, soit qu'il s'agisse de cette douleur particulière que provoque une violente *torsion* des articulations, torsion qu'on peut impunément exercer chez certains malades, soit qu'on recherche la sensation plus délicate du *déplacement* qui succède normalement à la mobilisation la plus douce, et qui est souvent abolie chez les hystériques.

Mentionnons encore l'anesthésie des os tels que la crête tibiale, le périoste du radius, du cubitus. Cette sensibilité se met en évidence par le choc à travers la peau, mais surtout, suivant la méthode de

Déjerine et d'Egger, par la vibration d'un diapason puissant. Ajoutons-y l'anesthésie des TRONCS NERVEUX eux-mêmes. Pitres en a montré la réalité en piquant le nerf cubital sans provoquer de réactions de sensibilité, malgré la contraction brusque des muscles de l'avant-bras prouvant irréfutablement que le nerf avait été atteint par l'instrument employé.

On comprend facilement que ces anesthésies, lorsqu'elles se combinent, ce qui est fréquent, entraînent avec elles la disparition de la *localisation des sensations* et la perte de la *perception stéréognostique.* Le sujet, d'une part, ne saura dire où il a été touché. Il sera, d'autre part, dans l'impossibilité de reconnaître les yeux fermés les objets placés dans sa main. Il aura perdu aussi la *notion de position.* Supposons un hystérique hémianesthésique droit; nous soulevons son index: le malade est dans l'impossibilité de dire quel est le doigt qui a été soulevé. Portons vivement sa main droite en haut et ordonnons-lui d'aller la saisir avec la main gauche ; il ne pourra exécuter l'ordre donné et cherchera au hasard. Il peut même être trompé et saisir la main de l'expérimentateur, croyant saisir la sienne propre.

Enfin Duchenne a décrit une conséquence de cette anesthésie superficielle et profonde sous le nom de *paralysie de la conscience musculaire* ou de l'aptitude motrice, indépendante de la vue. Ce phénomène, qui consiste dans l'impotence absolue du membre anesthésié, lorsque les yeux sont fermés, a été plus tard étudié par Lasègue : il est quelquefois appelé par son nom (*syndrome de Lasègue*).

Ces diverses anesthésies peuvent être associées ou dissociées et reproduire les types les plus variés. Le plus intéressant est le type syringomyélique. Seule la sensibilité tactile y est préservée, les sensibilités à la douleur, au chaud, au froid étant éteintes absolument ou au moins profondément obnubilées. Charcot a longuement insisté sur cette forme, qui pourrait prêter facilement à des erreurs de diagnostic, en particulier en ce qui regarde la syringomyélie, qui s'associe d'ailleurs parfois avec la névrose.

Nous avons montré que, même lorsque les sensibilités élémentaires sont conservées, l'association de ces sensibilités et leur interprétation pouvaient faire défaut, entraînant la perte de la perception stéréognostique (1).

L'anesthésie peut être plus ou moins accentuée : hypoesthésie, hypoanesthésie, anesthésie totale. Elle peut être systématisée ou mieux spécialisée, c'est-à-dire ne se produire que pour une certaine catégorie d'objets.

Elle est surtout intéressante à étudier dans sa localisation. Elle peut être généralisée, ce qui est rare, puisque Briquet, sur deux cent quarante malades, ne l'a notée telle que quatre fois.

(1) GEORGES GASNE, Sens stéréognostique et centres d'association (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1898).

Dans ce cas, on peut soulever le malade de son lit et le déposer à terre sans qu'il s'aperçoive du changement de position qu'on lui a fait subir. Raymond a montré qu'il suffit, dans ces cas particuliers, de fermer les yeux et les oreilles du sujet pour le plonger dans un sommeil profond, que Ballet a parfaitement étudié.

Mais l'anesthésie est surtout et le plus souvent localisée, et nous devons étudier sa disposition topographique. Cette disposition sera facilement repérée si l'on a soin de suivre toujours, dans l'exploration du malade, des lignes parallèles et de marquer sur un schéma les points où la sensibilité à chaque mode varie. On obtient ainsi des graphiques très faciles à consulter.

L'anesthésie partielle revêt trois modalités : elle est hémilatérale, en îlots disséminés sans ordre, ou bien elle se limite à des territoires nettement circonscrits.

La forme hémilatérale ou hémianesthésie est très fréquente, un peu moins toutefois que l'anesthésie en îlots. Elle semble avoir une préférence marquée pour le côté gauche, « 70 fois contre 20 », dit Briquet. En réunissant plusieurs statistiques on trouve 107 hémianesthésies gauches contre 35 hémianesthésies droites. L'anesthésie ne s'arrête pas exactement sur la ligne médiane du corps, mais empiète assez souvent de 1 à 2 centimètres sur la moitié correspondante du côté sain. Elle frappe la tête aussi bien que le tronc et les membres.

L'anesthésie en îlots ne saurait être décrite : elle revêt les dispositions topographiques les plus variées et les plus inattendues.

La disposition en territoires géométriques circonscrits est plus intéressante. C'est en 1884-1885 que Charcot attira le premier l'attention sur elle. Il montra sa superposition aux paralysies partielles et fit voir qu'elle ne suit en aucune façon la distribution des nerfs qui sensibilisent ou animent le territoire anesthésié. Elle se dispose en segments réguliers que délimitent des lignes circulaires déterminant un plan perpendiculaire au grand axe du membre, ce qui lui mérite les noms d'*anesthésie en gant*, *en manchette, en manche de veste, en botte*, etc.

L'anesthésie hystérique présente un certain nombre de caractères particuliers et évolutifs qu'il est important de noter ici.

C'est d'abord sa mobilité. L'anesthésie, en effet, est un symptôme qui est loin de rester toujours identique à lui-même. Les impressions morales vives, les attaques modifient les stigmates sensitifs. Ces variations peuvent aussi être provoquées par les moyens les plus variés, du moment qu'ils mettent en œuvre la suggestibilité des sujets. Duchenne l'avait déjà constaté en 1855, Briquet insista sur ce point et fit voir que l'électrisation faradique est susceptible de faire disparaître les phénomènes sensitifs et certaines manifestations sensorielles comme la surdité. Burcq, en 1849, montra l'influence des

métaux, Charcot celle des vibrations mécaniques, de l'aimantation, etc.

On assiste parfois au phénomène curieux du transfert. Si le côté droit, par exemple, est anesthésique, à mesure qu'il retrouve sa sensibilité le côté opposé perdra la sienne et, si l'on prolonge l'expérience, il n'est pas rare de voir l'anesthésie revenir du côté primitivement atteint. Charcot a assigné à cette série de transferts la dénomination d'*oscillations consécutives*. Ces oscillations peuvent durer de quelques secondes à vingt minutes et plus. Le malade reste ensuite dans un état de stabilité relative qui peut persister pendant plusieurs heures et se caractériser soit par le retour de la sensibilité totale, soit par la persistance de l'état de transfert ou de l'état antérieur à l'expérience.

Il est à remarquer que chez le même malade placé dans les mêmes conditions habituelles, l'anesthésie se retrouve souvent la même, que les modifications de sa topographie accompagnent toujours les mêmes modifications motrices ou psychiques du sujet.

Un second caractère important, est que la sensation non perçue est cependant enregistrée par le malade. La preuve en est qu'elle peut être évoquée à l'état de souvenir, et qu'elle peut être le point de départ d'une action suggérée. C'est pourquoi on a voulu la considérer comme une simple distraction des sujets. C'est pourquoi on peut prendre ceux-ci pour des simulateurs, car ils se comportent en apparence comme eux.

Enfin, on a remarqué que l'anesthésie hystérique laissait persister les réflexes cutanés, que l'analgésie continuait à être accompagnée du réflexe physique à la douleur : la pupille se dilatant, les vaso-moteurs se paralysant lorsqu'on excitait le territoire analgésique sans que le sujet en eût conscience. L'absorption, la rubéfaction, la sudation provoquée par la pilocarpine sont aussi normales du côté insensible que du côté sain. Pour tout dire en un mot, à part l'insensibilité, il y a presque toujours absence complète de tout trouble organique. Si bien que l'anesthésie est à peu près ignorée des malades et leur resterait inconnue si le médecin ne la découvrait. Elle ne gêne même pas les fonctions les plus délicates, comme l'écriture, la couture, la broderie, et permet toutes les pratiques habituelles de l'existence.

Toutefois il faut se garder ici d'une généralisation trop large et nous distinguerons deux sortes d'anesthésie hystérique, bien que nous soyons forcés d'en réunir la description en un même chapitre. Il y a l'anesthésie-stigmate : c'est à elle que s'appliquent ces caractères. Elle est en effet ignorée des malades, indifférente à l'exercice ordinaire de leurs facultés, sans action sur les réflexes, présente, en un mot, seulement lorsqu'on la recherche.

Mais il existe aussi, quoique beaucoup moins souvent, une anesthésie-accident, perçue par le sujet et s'accompagnant de tous les phénomènes liés à l'anesthésie réelle. Cette distinction est ici néces-

saire pour comprendre certains faits que nous avons déjà signalés et d'autres dont nous allons dire quelques mots.

Nous avons parlé de la suppression singulièrement pénible de la perception stéréognostique et du syndrome de Lasègue. Il faut signaler aussi les engourdissements, les fourmillements, les picotements qui accompagnent parfois l'anesthésie, l'impossibilité de tenir quoi que ce soit dans les mains, les objets tombant sans que les malades s'en aperçoivent, la marche mal assurée et comme dans le vide, l'impossibilité de remuer dans l'obscurité, et cette thermo-anesthésie bien réelle qui permettait à certain de nos malades de se promener en bras de chemise dans les cours de la Salpêtrière par les froids les plus vifs, sans en être, d'ailleurs, le moins du monde incommodé.

Bien plus, l'anesthésie peut s'accompagner dans les régions insensibles d'une sensation subjective douloureuse très intense qui est une véritable déviation de la fonction sensitive, à la suite, par exemple, de la simple application sur la peau de certaines substances qui ne provoqueraient à l'état normal qu'une sensation banale de contact. C'est ce que Pitres appelle l'*aphalgésie*. Certaines malades ne peuvent garder du côté anesthésié ni boucle d'oreille, ni bagues en or, etc. Il existe souvent des zones insensibles à la piqûre et qui sont le siège de douleurs spontanées, ce qui a fait dire à Gilles de la Tourette que l'anesthésie et l'hyperesthésie constituaient chez l'hystérique un même équivalent morbide, tant elles se mélangent souvent à la même place et chez le même sujet.

Il en est de même des réflexes. Pitres considère que le réflexe au chatouillement est supprimé du côté de la plante du pied anesthésique et il a vu la disparition du réflexe abdominal, dont la conservation était considérée à tort par Rossbach comme caractéristique de l'anesthésie hystérique.

Briquet avait noté que la température de la peau anesthésiée était abaissée d'un ou deux degrés centigrades et que les malades y ressentaient une impression de froid. Si cette sensation est loin d'être constante, il n'en est pas moins vrai que le fait existe, que le ralentissement de la circulation peut aller jusqu'à la production de l'œdème bleu, dont nous reparlerons en étudiant les troubles trophiques cutanés.

Ces phénomènes ont frappé depuis longtemps les observateurs et il était déjà noté dans les relations des épidémies de démoniaques que la piqûre des téguments anesthésiés ne donnait pas de sang. C'est ainsi, paraît-il, que les coups d'épée que l'on portait aux convulsionnaires de Saint-Médard ne produisaient pas d'hémorragie. Grisolle avait remarqué cette particularité au sujet des sangsues appliquées du côté anesthésié. Charcot, Pitres l'ont confirmée.

Mais il résulte des recherches de Gilles de la Tourette et Cathelineau que la suppression de l'écoulement du sang après section du derme est un fait bien plus général, qu'on retrouve chez un grand nombre d'hystériques indépendamment de leur anesthésie. Si ce phénomène coïncide souvent avec l'anesthésie et peut même se localiser aux régions dont la sensibilité est troublée, cela résulte de la loi de superposition des phénomènes hystériques.

Cette même loi régit la faiblesse musculaire, ou « amyosthénie », qui est si souvent notée du côté hémianesthésique, et il ne faut pas rattacher à l'absence de la perception des excitations cutanées tous les phénomènes moteurs et vaso-moteurs qu'on rencontre avec elle. Néanmoins nous conclurons que, si l'anesthésie hystérique peut être de telle nature que malgré sa profondeur elle reste inaperçue des malades pour ne se dévoiler qu'au médecin ; si elle peut n'entraîner aucun trouble subjectif, si elle peut laisser la sensation s'enregistrer pour être évoquée plus tard ; si elle laisse parfois subsister tous les réflexes, ce ne sont pas là en réalité des caractères pathognomoniques nécessaires de la nature hystérique de l'anesthésie, parce qu'on rencontre véritablement dans la névrose des anesthésies s'accompagnant des mêmes phénomènes réactionnels que les anesthésies organiques, c'est-à-dire de sensations subjectives pénibles et de troubles de la motilité et de la réflectivité.

Aussi, le diagnostic de l'anesthésie hystérique, tout en en tirant une grande précision, ne peut se faire exclusivement sur ces signes et doit être discuté pour chaque cas.

C'est en nous appuyant surtout sur la localisation de l'anesthésie que nous en rechercherons les éléments.

L'anesthésie généralisée ne se voit que dans l'hystérie ; l'anesthésie localisée en est au contraire souvent indépendante ; la forme de cette localisation est ici de la plus grande importance : si le territoire anesthésié reproduit absolument la zone de distribution d'un nerf périphérique ou d'une racine postérieure, on peut écarter résolument l'hystérie et rechercher les autres signes d'une lésion d'un tronc nerveux radiculaire ou périphérique, ou les autres signes du tabes. Si le territoire est *segmentaire*, dans le sens du moins où nous l'entendons en France, c'est-à-dire occupe un segment de membre (gant, manchette, gigot, chaussette, etc.), nous devrons au contraire penser à l'hystérie. Il y a des cas où, des territoires radiculaires étant pris conjointement, on a l'apparence d'une anesthésie segmentaire ; cela existe, par exemple, dans certaines lésions traumatiques du plexus brachial, mais alors on peut se guider sur le territoire de la face postéro-interne du bras qui appartient à la troisième racine postérieure dorsale et conserve sa sensibilité ; cela existe aussi, d'après Laehr, Hahn, Obersteiner et Redlich, Déjerine, Huet et Guillain, dans la syringomyélie à laquelle nous rattacherons les

hématomyélies spontanées. Il serait possible pour ces auteurs, au moins au début de l'affection, de dissocier le territoire segmentaire où l'on constate les troubles spéciaux d'anesthésie qui caractérisent la maladie, en bandes radiculaires que séparent des différences de sensibilité légères, mais qu'un examen minutieux permet toutefois de reconnaître. Déjerine ajoute que, dans le cas où l'anesthésie tactile vient se surajouter à la thermoanesthésie et à l'analgésie comme il arrive dans les syringomyélies anciennes, c'est toujours suivant une bande radiculaire que ce trouble nouveau se montre. Pour Brissaud au contraire, il y a une métamérie segmentaire spinale qui explique par une lésion limitée de la substance grise la disposition de l'anesthésie syringomyélique telle qu'elle a été si souvent notée en segments géométriques.

L'anesthésie symétrique des extrémités caractéristique des polynévrites diminue toujours d'intensité à mesure que l'on remonte vers la racine des membres, elle atteint également les sensibilités profondes et altère ou abolit la perception stéréognostique, elle n'est jamais unilatérale, enfin elle ne disparaît jamais que progressivement et non par segments, phalange par phalange en quelque sorte, comme l'anesthésie hystérique.

Les mêmes considérations s'appliquent aux anesthésies d'origine corticale qui accompagnent les monoplégies dues aux lésions cérébrales ; dans ce cas il y a parallélisme absolu des troubles de la motilité et de ceux de la sensibilité, et les uns comme les autres vont en croissant de la racine du membre à sa périphérie.

L'anesthésie paraplégique peut s'observer à la suite de lésions localisées intéressant plus ou moins complètement la largeur de la moelle épinière ; elle coïncide toujours alors avec des délabrements énormes qui se traduiront par d'autres symptômes moteurs, sphinctériens, trophiques.

L'hémianesthésie organique peut dépendre d'une lésion de la moelle cervicale siégeant dans sa partie tout à fait supérieure ; dans ce cas, la sphère du trijumeau est toujours respectée, et le sujet présente les signes caractéristiques du syndrome de Brown-Séquard.

Elle peut être d'origine pédonculaire, protubérantielle, et se présente alors sous la forme d'hémianesthésie alterne, mais elle est plus souvent d'origine cérébrale. Dans toutes ces circonstances elle peut être absolument identique à l'hémianesthésie hystérique, qui ne s'en distinguera même pas par la notion d'un ictus apoplectique initial ou par la coexistence de troubles paralytiques, particularités également possibles dans les deux cas. Suivant Déjerine, l'hémianesthésie d'origine cérébrale est toujours accompagnée d'une hémiplégie et, bien qu'il n'existe aucune espèce de parallélisme entre le degré de la paralysie et celui de l'anesthésie, — une anesthésie profonde pouvant correspondre à une hémiplégie peu accentuée et

vice versa, — il y a un rapport étroit entre l'état de la sensibilité et celui de la motilité, c'est-à-dire que le membre le plus anesthésié est toujours celui qui est le plus paralysé ; les troubles sensitifs seront donc plus marqués au membre supérieur qu'au membre inférieur, au tronc et à la face : la main sera plus anesthésiée que l'avant-bras, ce dernier plus que le bras, le pied que la jambe, etc.

Si, dans l'hémianesthésie organique les troubles de la sensibilité acquièrent une grande intensité, si dans beaucoup de cas aussi ils siègent également sur les muqueuses du côté correspondant, langue, joue, narine, conjonctive et même cornée, jamais on ne constate la perte totale, absolue, complète de la sensibilité comme on la trouve parfois dans l'hémianesthésie hystérique, jamais non plus on ne constate ses variations sous l'influence de la simple suggestion.

Enfin, dans l'hémianesthésie hystérique, les sens spéciaux participent presque toujours à l'hémianesthésie et on observe du même côté que cette dernière, outre une diminution plus ou moins accusée de l'ouïe, du goût et de l'odorat, un rétrécissement du champ visuel qui n'existe jamais dans l'hémianesthésie organique, que cette dernière relève d'une lésion corticale, sous-corticale ou capsulaire.

Est-ce à dire qu'il faille rejeter les observations d'hémianesthésie sensitivo-sensorielle publiées autrefois à l'appui de l'existence du carrefour sensitif tel que Charcot le décrivit après Turck? Non, mais il ne faut jamais oublier — et c'est pourquoi nous n'avons pas fait entrer en ligne de compte dans cette discussion diagnostique les symptômes organiques concomitants — que l'hystérie s'associe, se superpose fréquemment aux troubles anatomiques.

Anesthésies des muqueuses. — Ces anesthésies accompagnent le plus souvent l'anesthésie cutanée; si celle-ci est dimidiée, elles le sont elles aussi, ou du moins y a-t-il prédominance de ces troubles du côté hémianesthésié. Cependant il ne s'agit pas là d'une loi absolue et il peut exister toutes sortes de combinaisons des anesthésies cutanées et muqueuses. Celles-ci même peuvent être isolées, soit qu'elles constituent la manifestation première, soit qu'elles représentent la seule manifestation de l'hystérie.

On trouve sur les muqueuses les diverses variétés d'anesthésie que nous avons signalées sur la peau : abolition de la sensation de contact, analgésie, thermoanesthésie, etc. Mais, de plus, ces muqueuses sont la plupart du temps des organes spécialisés et, à côté du stigmate sensitif, nous devrons rechercher le stigmate sensoriel. Aussi renverrons-nous au chapitre des troubles sensoriels l'étude de l'anesthésie des muqueuses buccale, pituitaire, auriculaire et oculaire, qui sont souvent atteintes.

L'anesthésie de la muqueuse pharyngo-laryngée a été autrefois très étudiée ; elle jouait, avant l'étude des stigmates par Charcot, un grand rôle dans le diagnostic de l'hystérie. La possibilité de se faire

toucher, chatouiller à l'aide d'un corps étranger quelconque l'épiglotte sans provoquer de réflexe nauséeux est toutefois beaucoup moins spéciale aux hystériques qu'on ne l'avait d'abord cru. Elle est loin d'être constante chez ces malades, puisque, d'après Thaon, elle n'existe que dans un sixième des cas.

L'anesthésie des muqueuses qui tapissent l'extrémité inférieure du tube digestif et les organes génito-urinaires de l'homme et de la femme s'observe également; elle est assurément moins fréquente que celle des muqueuses qui tapissent le segment supérieur du corps. On ne recherche guère ces anesthésies comme stigmates. On les découvre seulement si les malades attirent l'attention sur elles, c'est-à-dire si elles sont le siège de sensations subjectives, ou s'accompagnent d'incontinence ou de rétention d'urine, phénomènes d'ailleurs fort rares, surtout en ce qui regarde l'incontinence.

Hyperesthésie. — L'exaltation ou la perversion de la sensibilité est un phénomène plus rare et moins bien connu que l'anesthésie. Il se présente comme celle-ci tantôt sous forme de stigmate, c'est-à-dire de phénomène ignoré du malade et que le médecin seul met en évidence, tantôt, et cela bien plus fréquemment que l'anesthésie, sous forme d'accident. L'hyperesthésie devient alors pour les malades un véritable supplice, une torture dont nous trouvons les descriptions imagées dans les œuvres de sainte Thérèse, de sœur Jeanne-des-Anges, etc. Sydenham l'a décrite au rachis, au vertex, aux dents même. Brodie, en 1837, appellera de nouveau l'attention sur elle, puis, Beau, Henrot, Schutzenberger, Briquet préparant les voies, Charcot perfectionnera encore son étude et nous devrons à son génie la notion des *zones hystérogènes*. L'aura douloureuse qui naît de ces zones tantôt précède les phénomènes convulsifs d'une grande attaque, tantôt reste isolée et constitue une attaque à forme névralgique : nous en étudierons dans ce même chapitre les diverses variétés.

L'hyperesthésie peut être cutanée, muqueuse, viscérale, et n'épargne pas les tissus intermédiaires ou profonds, les muscles, les tendons, les os, les articulations.

Hyperesthésie cutanée. — L'hyperesthésie est plus fréquente pour la sensation du tact que pour toute autre. Il arrive souvent que le frôlement de la peau par le doigt soit beaucoup plus vivement senti que la piqûre profonde. La douleur ainsi provoquée peut être extrêmement aiguë. Chez certains elle naît et meurt sur place ; chez d'autres, au contraire, elle se propage, elle a des points d'irradiation presque toujours les mêmes quel que soit son siège et que nous retrouverons en traitant des zones hystérogènes. La piqûre peut cependant, elle aussi, donner lieu à une douleur exagérée et insupportable, mais surtout le froid et le chaud souvent confondus dans une même sensation violente et pénible de brûlure.

L'hyperesthésie cutanée affecte diverses dispositions. Elle est généralisée, variété peu persistante et limitée à l'intervalle de deux attaques ; elle a été cependant observée par Briquet dans un cas pendant cinq mois de suite, réalisant un épouvantable tourment, puisque le décubitus dans le lit était lui-même une cause de souffrance et que ni les pieds ne pouvaient se poser sur le sol, ni les mains saisir les objets les plus usuels..

Elle peut être hémilatérale, coïncidant par exemple avec l'hémianesthésie opposée. Elle est parfois disposée en territoires géométriques, répartie à la façon des anesthésies du même genre. Elle peut être enfin disséminée en îlots irréguliers et affecte alors les dispositions les plus variées.

Zones hystérogènes. — On ne peut séparer l'histoire des hyperesthésies en territoires irrégulièrement disséminés de celle des zones hystérogènes qui se confondent le plus souvent avec elles. En 1873, Charcot décrivit l'hyperesthésie ovarienne des hystériques, montrant à ce propos que dans bon nombre de cas l'attaque est précédée par une aura dont le point de départ se trouve précisément en cette région ; que, réciproquement, la pression de cette zone peut, chez certains malades, provoquer l'explosion de l'attaque convulsive ; enfin que très fréquemment les convulsions hystériques peuvent être instantanément arrêtées par la pression brusque de ce même territoire ovarien hyperesthésié. Quelques années plus tard, en 1879, Charcot remarqua que la région ovarienne n'était pas la seule dont l'excitation fût capable de provoquer ou d'arrêter les attaques d'hystérie. Pitres, à qui nous empruntons ces lignes, a particulièrement étudié cette question avec ses élèves Gaube et Lichtwitz. Remarquons que dans les épidémies de possession démoniaque, on trouve les premiers indices des zones hystérogènes aux endroits occupés par les démons. Au XVIIe siècle Willis faisait comprimer l'abdomen pour arrêter les crises, pratique conseillée aussi par Boerhaave, par Mesmer. Brodie décrit très nettement la zone hystérogène épigastrique chez deux de ses malades.

Ces zones hystérogènes, dit Pitres, sont des régions circonscrites du corps, douloureuses ou non, d'où partent souvent, pendant les prodromes des attaques spontanées, les sensations spéciales qui jouent un rôle dans l'ensemble des phénomènes de l'aura hystérique et dont la pression a pour effet soit de déterminer l'attaque convulsive ou une partie des phénomènes spasmodiques de l'attaque, soit d'arrêter brusquement les convulsions. Une même zone peut être à la fois spasmogène par pression légère et frénatrice par pression profonde.

Ces zones sont superficielles ou profondes, c'est-à-dire cutanées ou sous-cutanées ; elles peuvent siéger sur les muqueuses ou dans les viscères (ovaires, testicules, sein, etc.). Elles naissent et s'installent

spontanément sans cause plausible. Elles peuvent exister avant tout paroxysme et leur pression déterminer le premier accident convulsif. Uniques ou multiples chez le même individu, se rencontrant absolument partout, elles sont souvent de dimensions très restreintes, de la largeur d'une pièce de deux à cinq francs; dans ce cas la peau est en général insensible à leur niveau. Elles peuvent toutefois s'étendre sur une grande partie des téguments, surtout lorsqu'elles coïncident avec les hyperesthésies. Leur place n'est marquée sur le tégument cutané par aucun caractère particulier.

Pour reconnaître ces zones, il est nécessaire de presser un peu fortement avec la pulpe du doigt les téguments souvent anesthésiés que l'épingle ne révèle pas comme hystérogènes. Parfois les malades les indiquent eux-mêmes soit à cause des douleurs spontanées, soit à cause des douleurs que la pression et le simple frôlement y provoquent. On a vu des femmes ne pouvoir passer le peigne dans leurs cheveux, d'autres ne pouvoir mettre ou enlever leurs bas, etc. Bien plus, la douleur peut être telle que, le moindre mouvement la réveillant, elle force les malades à l'immobilité : tel est le symptôme bien évidemment hystérique de l'*akinesia algera* dont Möbius a voulu faire une névrose distincte.

Les zones hystérogènes apparaissent et disparaissent, se déplacent sans cause ou sous l'influence des moyens les plus variés, souvent après les paroxysmes. Nous allons passer en revue celles qui sont le plus fréquemment observées et les attaques à forme névralgique qui en dépendent.

La *tête* présente des zones hystériques extrêmement importantes, et Sydenham les avait décrites dans leur localisation étroite que rappelle le nom de « clou hystérique » qu'il leur donna. Ces zones hyperesthésiques peuvent avoir des irradiations douloureuses ; elles expliquent les céphalées si fréquentes dans l'hystérie que Briquet les note chez les six septièmes de ses malades.

Il est impossible de ne pas insister sur la céphalée des hystériques. C'est un accident pour ainsi dire constant, et c'est souvent la première manifestation de l'hystérie surtout chez les adolescents. Ce qui est le plus curieux, c'est que cette céphalée semble en rapport avec les divers accidents que présentent les malades. Il est parfaitement certain que les séances d'hypnotisation amènent souvent des maux de tête assez graves et que ceux-ci sont particulièrement violents quand on réussit à modifier, pendant le somnambulisme ou à l'état de veille, les troubles moteurs ou sensitifs du sujet : dans ce cas ils ont plutôt une signification favorable. C'est d'ailleurs un fait d'ordre général que la douleur accompagne toujours, chez l'hystérique, le retour de la sensibilité, et sur cette douleur les médications dites *analgésiques* (antipyrine, phénacétine, applications de glace, etc.) n'ont aucune action. Ce caractère se retrouve, bien entendu, dans

la céphalalgie hystérique et dans sa modalité la plus intéressante, le paroxysme à forme de méningite.

Le *clou* siège le plus souvent au vertex, quelquefois dans la région occipitale, ou latéralement aux tempes ; dans ce dernier cas, il n'est pas rare d'observer deux zones symétriques. La douleur qu'il provoque est extrêmement violente, fait pousser des gémissements ou les hauts cris aux malades et les prive de sommeil. Elle est fixe et peut durer plusieurs jours et même plusieurs semaines. Enfin, dit Briquet, elle s'accompagne fréquemment de frissonnements, de vomissements, de troubles digestifs et quelquefois de fièvre. C'est là toute la description de la pseudo-méningite hystérique, mieux nommée par les premiers auteurs qui s'en sont occupés, Saint-Ange, Arnozan : *attaque d'hystérie à forme de méningite*.

Cette *pseudoméningite*, qui s'observe ordinairement chez des femmes adultes, peut se rencontrer chez l'enfant. Son début est brusque ou, au contraire, se fait, comme dans la méningite tuberculeuse commune, par une période prodromique traînante, indécise. Les symptômes sont exactement ceux de la maladie organique avec, comme élément dominant, la céphalalgie qui peut être atroce, s'accompagner de cris, de délire, de photophobie, de diplopie, de raideur de la nuque, de contracture des membres et même de ralentissement du pouls ; celui-ci n'est cependant jamais irrégulier. La coïncidence de zones hyperesthésiques hystérogènes du cuir chevelu est un des éléments les plus précieux du diagnostic ; ces zones persistent du reste dans l'intervalle des accès. La raie méningitique, les vomissements, la constipation complètent le tableau morbide, mais l'affection n'est pas continue ; elle procède par sauts, par crises, disons le mot : *par attaques*. Ordinairement elle évolue sans élévation de température. Plusieurs observateurs (1), cependant, insistent sur la fièvre notable accompagnant la « méningite hystérique », mais, en y regardant de près, il est souvent facile de voir que la température est sous la dépendance d'une autre maladie (vaginite, angine, grippe, typhoïde même). Enfin les urines restent ce qu'elles sont dans les attaques hystériques, bien différentes de ce qu'on les voit dans les maladies organiques : le taux de l'urée, les résidus fixes s'abaissent et le rapport des phosphates terreux aux phosphates alcalins s'intervertit (Chantemesse). Ce seul fait démontre que la pseudoméningite n'est, en somme, qu'un paroxysme, qu'une forme anormale de l'attaque. Hayem donne un signe diagnostique important en faisant remarquer que l'on constate toujours une augmentation notable des globules blancs du sang dans la méningite et que rien de pareil ne s'observe dans l'hystérie.

(1) Huchard, *Soc. méd.*, 13 décembre 1895. — Thiaudel, *Revue neurol.*, 1896, p. 684. — Dervaux, *Journ. des sc. méd. de Lille*, 23 avril 1898. — Blumenau, *Vratch*, 1898, n° 5, p. 121.

La ponction lombaire et l'examen du liquide céphalo-rachidien nous fournissent aujourd'hui un critérium absolu de la nature infectieuse ou purement dynamique des accidents.

A la *face*, les zones hystérogènes siègent au niveau ou dans le voisinage du nerf trijumeau, constituant par leur mise en action un paroxysme à forme de *névralgie du trijumeau*. Il y a ainsi une véritable névralgie faciale d'origine hystérique.

Sydenham avait déjà décrit l'odontalgie hystérique. Gilles de la Tourette a réuni cinq observations personnelles dans le mémoire où pour la première fois il a décrit les paroxysmes hystériques à forme de névralgie faciale et aussi de vertige de Ménière.

Charcot institua les points principaux du diagnostic avec la névralgie vraie, faisant valoir l'exacerbation vespérale de la névralgie hystérique comparée au caractère matutinal habituel du tic douloureux vrai, l'absence complète d'influence de la quinine, la présence d'autres stigmates et en particulier des plaques cutanées hyperesthésiques au niveau des nerfs douloureux.

Remarquons que les zones hyperesthésiques peuvent être frénatrices et qu'on peut soulager ces douleurs de tête, comme le remarquait déjà Briquet, en comprimant méthodiquement par une bande ou un serre-tête la région douloureuse.

Au tronc, la zone hyperesthésique la plus intéressante est celle qui siège le long de la colonne vertébrale. La *rachialgie hystérique* est le symptôme le plus fréquent de la névrose pour Sydenham, et les statistiques de Briquet montrent qu'on peut dire en effet qu'elle existe chez tous les malades. Elle occupe soit toute la région vertébrale, ce qui est rare, soit seulement quatre ou cinq vertèbres, tantôt dans la région cervicale, tantôt dans la région dorsale ou lombaire, siégeant particulièrement sur les apophyses épineuses, ne dépassant jamais latéralement les gouttières vertébrales. Le moindre attouchement fait sursauter les malades quand il ne détermine pas une attaque. La pression profonde provoque à l'instant même de l'oppression et de la constriction de l'épigastre, ou s'il s'agit de la région cervicale, de la strangulation et de la constriction de la glotte. Les douleurs peuvent du reste s'irradier en thoracalgie, pleuralgie et donner lieu ainsi à des paroxysmes à forme névralgique semblables à ceux dont nous venons de parler pour les névralgies faciales. Fréquemment enfin s'ajoute à ces phénomènes de la paralysie des membres inférieurs plus ou moins incomplète. On conçoit combien dans ces conditions il est facile de soupçonner un mal de Pott. Brodie a merveilleusement décrit ces faux pottiques, insistant avec raison sur le caractère si spécial de la douleur réveillée beaucoup plus vivement par un pincement léger de la peau que par une pression profonde sur les vertèbres mêmes.

Ce n'est pas seulement le mal de Pott et la pleurodynie qui peuvent

être simulés par la rachialgie hystérique, mais encore le tabes lorsque l'hyperesthésie, irradiant jusqu'à la région de l'épigastre, s'accompagne de phénomènes stomacaux et simule les douleurs en ceinture et les crises gastriques.

Enfin la zone hyperesthésique hystérogène de la colonne vertébrale peut se localiser à son extrémité inférieure et constituer la sacrodynie hystérique, affection très douloureuse, extrêmement tenace, qui a valu à certains malades la résection, d'ailleurs inutile, du coccyx, et qui se caractérise elle aussi par l'hyperesthésie exquise des téguments cutanés.

Parmi les irradiations les plus intéressantes de ces zones rachidiennes sont celles qui donnent naissance à des phénomènes douloureux particuliers reproduisant le tableau de l'angine de poitrine vulgaire. Cette *angor hystérique*, décrite par Marie en 1882 pendant son internat chez Charcot, par Landouzy ensuite, puis par Huchard, a fait le sujet de nombreuses thèses. Elle est d'autant plus importante à étudier et à connaître qu'elle peut, suivant la loi de superposition organique que nous avons souvent rappelée, coexister avec des cardiopathies vraies. Les principaux caractères qu'on lui assigne sont le début à un âge relativement jeune, généralement au-dessous de quarante ans, la prédominance sur le sexe féminin, la ténacité des paroxysmes, leur répétition toujours sous la même forme, le retour fréquent des accès dont le début est le plus souvent soudain, indépendant de toute cause occasionnelle et se produit la nuit. Les douleurs ont tous les caractères et les irradiations de l'angor vraie, mais la peau est le siège d'une hyperesthésie exquise. On a vu aussi les troubles vaso-moteurs y prédominer et réaliser le tableau de la forme vaso-motrice de l'angine organique. L'état du cœur et du pouls est des plus variables : les phénomènes circulatoires comme les phénomènes respiratoires, l'état de contraction ou de dilatation pupillaire, le calme mental ou l'agitation excessive avec terreur, syncope même, tout est irrégulier. C'est en insistant surtout sur la différence des causes provocatrices, sur le caractère nocturne, sur les troubles du pouls et de la respiration, sur la terminaison par pleurs, sanglots, etc., et surtout sur la faculté de réveiller l'accès par pression de la zone, qu'on fera le diagnostic si capital avec l'angine organique. Ici encore l'analyse des urines montrant la formule de l'attaque hystérique rendra les plus grands services.

Signalons en outre, comme zones cutanées chez l'homme, la zone pseudo-ovarienne très limitée à la région qui correspond chez la femme à l'ovaire, et celle de la peau des bourses qui est indépendante de la zone testiculaire.

Les *muqueuses* présentent plus rarement des zones hystérogènes. Cependant Lichtwitz a montré qu'elles existaient ; il en a signalé dans les fosses nasales, dans la bouche, au voile du palais, au pha-

rynx, au larynx, dans le conduit auditif externe, sur le tympan, dans les trompes d'Eustache, sur la cornée, etc. Leur siège est tantôt unilatéral, tantôt double et symétrique; souvent elles se superposent à une zone de la muqueuse déjà altérée par l'existence de lésions anatomiques correspondantes : congestion, hypertrophie, adhérences, ulcération, etc. C'est tantôt le simple frôlement qui les met en jeu, tantôt la pression profonde ou l'excitation électrique ou la cautérisation. Il peut suffire, pour les exciter, d'une sensation spéciale, comme une odeur forte ou même le simple passage de l'air pendant la respiration nasale. Ici aussi, d'ailleurs, les zones sont spasmo-frénatrices autant que spasmogènes. On peut arrêter certaines attaques par la compression des globes oculaires. Enfin l'anesthésie de ces zones muqueuses par la cocaïne supprime momentanément les conséquences de leur pression.

Le vaginisme n'est le plus souvent que la superposition d'une zone hyperesthésique ou hystérogène à la contracture de l'orbiculaire vaginal. Mettant obstacle à tout coït il a pu entraîner certaines conséquences particulières au point de vue médico-légal. La zone peut du reste siéger non seulement à la vulve, mais dans le vagin ou même sur le col de l'utérus. On l'a vue localisée dans l'urètre ou dans la cavité vésicale, rendant tout lavage de cette cavité impossible.

Les troncs nerveux peuvent être le siège d'hyperesthésie donnant lieu à des douleurs spontanées de forme névralgique type; nous avons parlé déjà du paroxysme à forme de névralgie faciale, de l'angine de poitrine hystérique; la sciatique est souvent d'origine névrosique et elle ne s'accompagne alors d'aucun trouble du réflexe du tendon achilléen ; le plexus brachial peut aussi être le siège d'une névralgie hystérique (1).

Nous retrouverons ces zones hyperesthésiques dans les viscères, surtout dans le sein, dans le foie, dans le testicule où le paroxysme névralgique constitue le *testicule irritable* qu'on a si souvent opéré, en vain d'ailleurs.

Toutefois elles siègent souvent dans l'*ovaire*. Nous étudierons ici l'hyperesthésie ovarienne, parce qu'elle est vraiment le type des zones hystérogènes et aussi parce que beaucoup d'auteurs pensent que ce n'est pas toujours la glande elle-même qui en est le siège, mais bien, comme le prouve sa présence chez l'homme, la peau, les muscles ou l'intestin sous-jacent. Charcot a consacré une leçon restée classique à l'hyperesthésie ovarienne en 1873. Il y réhabilitait le siège ovarien de la douleur classique des hystériques, douleur que Briquet avait rapportée aux muscles abdominaux (cœlialgie). Cette douleur, continue à l'état normal, est exacerbée par le corset, la marche, la voiture ;

(1) Negro, Névralgie du plexus brachial de nature hystérique (*Rivista delle malat. nervose del Policlinico gen. di Torino*, 1898, p. 38). — Bero, Névralgie sciatique, ses rapports avec l'hystérie (*Deut. Zeitschr. für Nervenheilkunde*, t. XI, 3, 4).

elle devient avant l'accès lancinante, pongitive, est bientôt suivie des phénomènes de la boule hystérique. Elle oblige parfois les malades à marcher courbés en deux.

Son siège a été ainsi précisé par Charcot : sur une ligne horizontale passant par les épines iliaques antérieures et supérieures, faites tomber les lignes perpendiculaires qui limitent latéralement l'épigastre et, à l'intersection des lignes verticales avec l'horizontale, se trouve le foyer douloureux qu'accusent les malades et que la pression exercée à l'aide du doigt met d'ailleurs en évidence. Objectivement la peau de la région est d'apparence normale ; elle est le siège d'une hyperesthésie circonscrite au moment de l'excitation de la zone, et d'une anesthésie de même forme dans l'intervalle des accès. L'exploration directe, permettant d'atteindre dans la fosse iliaque sur la partie moyenne du détroit supérieur la glande plus ou moins tuméfiée, montre bien que c'est l'ovaire même qui est le siège de cette douleur très spéciale. Le déplacement de la zone ovarienne en même temps que l'ascension de l'ovaire pendant la grossesse le démontre péremptoirement, au moins dans certains cas. Nous avons vu qu'il n'en est sans doute pas toujours ainsi.

La zone ovarienne est soumise à toutes les lois qui régissent les zones hystérogènes ; c'est une des plus actives et des plus puissantes aussi bien dans ses propriétés frénatrices que dans ses propriétés spasmogènes.

Arthralgies. — Les hyperesthésies articulaires, les *arthralgies*, n'ont été véritablement décrites qu'en 1837 par Brodie. En France, ce fut Verneuil qui, en 1859, ouvrit à propos d'une observation de coxalgie hystérique une discussion mémorable à la Société de chirurgie. Pour Brodie, dans les classes élevées de la société, quatre cinquièmes des femmes qui se plaignent d'affections articulaires sont simplement atteintes d'hystérie.

L'arthralgie peut siéger partout, au poignet, au coude, à l'épaule, au genou, à la hanche, etc., mais trois fois sur quatre elle occupe les membres inférieurs, ordinairement monoarticulaire, et de préférence à gauche. Charcot dit que trente-huit fois sur soixante-dix cas elle occupe le genou, dix-huit fois la hanche, huit fois le poignet, quatre fois l'épaule, deux fois le cou-de-pied.

Elle peut être une des premières manifestations de la névrose, quoi qu'en dise Briquet, et peut débuter de très bonne heure, à six ans, à onze ans, frapper des adultes et même des gens âgés ; une malade de Charcot avait quarante-cinq ans.

La cause n'en est pas toujours facile à déterminer ; le traumatisme a certainement une grande influence, mais une influence purement subjective, absolument sans rapport avec sa violence ; parfois c'est à la suite d'une attaque convulsive qu'elle se développe. L'imitation d'une affection réelle affectant une personne en relations avec

le sujet est souvent aussi le point de départ de cette arthralgie.

Le premier phénomène noté est la douleur. Celle-ci semble bien localisée dans l'articulation ; elle est augmentée par la pression, par le mouvement, mais elle se limite rarement en un point. Elle s'étend plus ou moins à tout le membre. Brodie, qui avait surtout en vue la coxalgie hystérique, dit que la malade fait des grimaces et pousse quelquefois des cris si l'on exerce une pression sur la hanche, mais qu'elle le fait aussi si l'on presse sur l'os coxal, ou la région lombaire, ou la cuisse, ou même la jambe jusqu'au niveau des malléoles. D'ailleurs, la sensibilité morbide siège surtout dans l'enveloppe cutanée. Quand on pince la peau jusqu'à la soulever des parties sous-jacentes, la malade se plaint plus que si l'on poussait la tête du fémur dans la cavité cotyloïde.

Cette hyperesthésie douloureuse cutanée est un signe de la plus haute importance : elle revêt une disposition géométrique, un triangle, en ce qui regarde l'arthralgie coxale, triangle dont le sommet serait à la racine des bourses ou, chez la femme, à la naissance du mont de Vénus et dont la base irait s'élargissant de plus en plus parallèlement au pli de l'aine, contournerait la fesse pour venir s'implanter sur le sacrum. Elle représente un manchon pour l'épaule, le genou, le cou-de-pied, un brassard pour le coude, etc. La douleur s'atténue parfois, mais pas toujours, lorsqu'on distrait les malades; elle ne provoque pas ces élancements nocturnes qui réveillent les enfants atteints de coxo-tuberculose. Elle peut s'exalter au point de provoquer une véritable attaque de nerfs dès qu'on touche au membre malade.

Ces arthralgies s'accompagnent presque immédiatement de contracture du groupe musculaire fonctionnel appartenant à la jointure, d'où, comme résultat, l'attitude vicieuse et la déformation du membre malade, en demi-flexion le plus souvent au niveau du genou, en adduction forcée pour l'épaule et pour la hanche, simulant presque exactement l'attitude de la coxalgie organique avec raccourcissement apparent, adduction et rotation en dedans d'abord, puis abduction et rotation en dehors. Parfois la contracture s'étend à tout le membre, la déformation est très considérable en peu de temps. Il y a là ce quelque chose d'excessif, d'outré que présentent si fréquemment les déterminations hystériques. Aussi les malades sont-ils dès le début confinés au lit. Ils n'ont pas cette période de claudication qui précède chez les organiques les troubles objectifs apparents. Si l'on veut les faire lever, ils présentent une boiterie choréiforme à grandes saccades irrégulières très différente de la démarche des coxo-tuberculeux.

Brodie déjà avait signalé l'œdème qui peut simuler l'abcès profond. L'atrophie musculaire existe parfois comme dans les arthrites organiques. Cette atrophie occupe souvent des muscles éloignés de l'articulation au lieu d'être localisée aux extenseurs de celle-ci. Charcot

a signalé le refroidissement relatif et la teinte violacée du membre, liés à l'œdème bleu dont nous reparlerons.

On a fait plusieurs fois l'amputation du membre malade (désarticulation de la hanche, amputation de la cuisse). L'articulation a toujours été trouvée absolument saine et normale. Aussi est-il nécessaire d'en faire l'examen pendant le sommeil chloroformique poussé à fond jusqu'à disparition de la contracture. Non seulement cet examen permet de constater l'absence de toute adhérence, mais il permet aussi d'assister ensuite au mode très caractéristique de réapparition des phénomènes douloureux. C'est la peau qui est d'abord hyperesthésiée, puis les muscles se contracturent et seulement alors l'articulation devient douloureuse, ainsi qu'on peut s'en assurer par la percussion des parties profondes, grâce à l'intermédiaire des leviers osseux qui y aboutissent (pour la hanche, par exemple, percussion du grand trochanter, du talon).

Cela suffirait au diagnostic si nous ne connaissions l'association de l'hystérie aux maladies organiques. Cette association existe pour la coxalgie, soit que la hanche soit véritablement touchée, soit que la lésion tuberculeuse siégeant au genou ou au pied s'accompagne de contracture et de douleur de l'articulation coxale. La douleur provoquée par les premières lésions articulaires ou périarticulaires développe le nervosisme du sujet, aussitôt tous les phénomènes réactionnels prennent un caractère d'intensité particulier peu en rapport avec les lésions minimes et encore inconstatables de l'articulation. Rien n'est plus délicat que de rester ici dans la juste appréciation des faits. Une si grande exagération des phénomènes réactionnels ne paraît pouvoir être mise que sur le compte de l'hystérie ; souvent même, quelques troubles légers de la sensibilité objective semblent donner un point d'appui au diagnostic de la névrose. Ce sont justement ces troubles de sensibilité superposés à la région atteinte qui nous serviront de critérium : ils sont peu accentués, ils ne sont pas en rapport avec l'intensité des manifestations fonctionnelles comme ils le sont toujours dans les cas d'hystérie pure. Il est alors prudent de réserver l'avenir.

Les arthralgies hystériques sont parmi les symptômes les plus tenaces de la névrose. Le malade de Bœckel qui a été désarticulé souffrait depuis six ans ; d'autres souffrent plus longtemps encore. Parfois la guérison semble acquise, lorsque des récidives viennent tout remettre en question. Ces récidives peuvent être prévues jusqu'à un certain point par l'examen de la sensibilité. Tant qu'il persiste des troubles anesthésiques ou hyperesthésiques de la région, il faut craindre un retour offensif de l'affection. La guérison peut être subite comme celle de tous les accidents hystériques ; on en trouve plusieurs exemples dans les récits miraculeux. Elle est facile à obtenir si l'on traite l'arthralgie dès son apparition. C'est

une de ces maladies qu'il ne faut pas laisser traîner, comme le disait Charcot.

Troubles sensoriels. — Les troubles sensoriels s'accompagnent souvent de troubles sensitifs généraux des parties correspondantes des téguments cutanés et muqueux: nous étudierons ceux-ci en même temps que les troubles des fonctions spéciales.

Goût. — La sensibilité générale au tact et à la douleur au niveau de la muqueuse buccale peut être supprimée d'un côté ou des deux côtés. Lichtwitz a étudié la sensibilité au courant électrique, soit galvanique, soit faradique; il a constaté que cette sensibilité était indépendante des autres sensibilités et que la salivation à l'excitation galvanique était souvent diminuée et même abolie surtout sur les deux tiers antérieurs de la langue.

La sensibilité spéciale de la muqueuse buccale, le *goût*, peut présenter des troubles qui constituent un des stigmates sensoriels les plus fréquents de l'hystérie. Cliniquement, l'exploration portera surtout sur le tiers postérieur de la face dorsale de la langue; elle se fera à l'aide de solutions sucrées, amères, acides ou salées, déposées à l'aide d'un pinceau sur les parties latérales du V lingual. La langue sera gardée hors de la bouche pour ne pas répandre le liquide sur toute sa surface, et le malade indiquera la perception du goût par un signe de tête. Le goût peut être supprimé d'un seul côté, ce qui est fréquent, ou des deux à la fois. Il peut y avoir disparition complète du sens spécial, obnubilation ou retard simple de la perception; parfois il y a diminution du champ gustatif, et cette diminution n'est pas toujours égale pour chacune des quatre sensations fondamentales; le goût peut n'être aboli que pour une seule d'entre elles.

Il n'y a pas toujours concordance entre l'anesthésie au tact, à la piqûre, et l'anesthésie sensorielle : la première peut être complète et la perception gustative persister, mais jamais la sensibilité d'ordre général n'est conservée quand la sensibilité spéciale est abolie.

Nous devons rappeler ici ce que nous avons dit à propos de l'anesthésie cutanée. Souvent sous forme de stigmate vrai, l'anesthésie buccale n'est pas soupçonnée des malades et c'est le médecin qui la découvre; les réflexes sont conservés et l'application d'un corps irritant sur la langue est suivie de la sécrétion d'une quantité notable de salive. Mais il y a des cas où les malades se plaignent eux-mêmes de leur agueustie : les aliments ont le goût de terre, de cendres, de plâtre; dans ces cas, l'anesthésie est ordinairement bilatérale (elle peut être plus accentuée, d'ailleurs, d'un côté que de l'autre). De là, la propension de certaines hystériques à faire usage des condiments et des épices les plus relevés, ou, si elles perçoivent mieux certaines saveurs, leur goût exclusif pour les citrons, les pom-

mes vertes, les oignons, etc. On trouve parfois chez les hystériques des perversions du goût comme le pica, la malacia, mais il s'agit alors de phénomènes surajoutés, indépendants de la névrose et liés à la perversion mentale, aux phénomènes dits *de dégénérescence* qui peuvent s'associer, comme nous l'avons vu, à l'hystérie proprement dite.

Odorat. — La *muqueuse pituitaire* est, suivant Lichtwitz, moins souvent anesthésiée que les autres muqueuses. Cependant Briquet avait noté cette anesthésie comme un symptôme fréquent de la névrose. L'anosmie n'est pas rare non plus, mais fréquemment localisée à une narine; elle passe, elle aussi, presque toujours inaperçue et ne gêne en aucune façon les malades.

Ouïe. — Nous retrouvons les mêmes phénomènes en ce qui regarde l'organe de l'ouïe; on note l'anesthésie au tact, à la piqûre, à la température, des téguments cutanés ou muqueux de tous les organes de la fonction auditive depuis le pavillon de l'oreille, le conduit auditif externe, le tympan jusqu'à la caisse, où Walton l'a étudiée à l'aide de l'insufflation. Le plus souvent elle coïncide avec l'anesthésie sensorielle : diminution ou suppression de l'ouïe. Les troubles de l'acuité auditive se recherchent en plaçant une montre à une certaine distance du pavillon de l'oreille d'un côté et en la portant comparativement à la même distance du côté opposé. On constate facilement ainsi s'il existe du rétrécissement du champ auriculaire et de quel côté, qui est presque toujours celui où siège l'hémianesthésie. L'épreuve de Rinne permet de reconnaître si la surdité est d'origine centrale ou si elle est liée à l'appareil de transmission des ondes sonores dans l'oreille externe et l'oreille moyenne. Voici en quoi elle consiste : chez les sujets sains, le son est mieux perçu par la voie aérienne que par la voie cranienne. Un diapason vibrant appliqué sur la mastoïde, par exemple, et ne donnant plus de sensation, est perçu sans être amorcé de nouveau lorsqu'il est porté devant le conduit auditif externe. Le Rinne dans ce cas est positif; il est négatif quand les mêmes vibrations sont perçues plus longtemps par la voie cranienne que par la voie aérienne, et l'on peut en inférer que l'obstacle à la perception siège justement dans l'appareil transmetteur du son et non dans l'appareil récepteur. Le Rinne est toujours positif dans les troubles de nature hystérique. Enfin Gellé a introduit dans l'étude de ces troubles l'exploration du réflexe biauriculaire, lequel est conservé chez l'hystérique comme tout réflexe dans les anesthésies-stigmates.

La surdité peut être unilatérale ou bilatérale, complète ou incomplète, mais la perte absolue de l'ouïe est très rare.

La surdité peut être réduite aussi par rapport à la nature du son; c'est-à-dire que tel hystérique aura perdu la perception de la voix ou du tic tac de la montre, ou du bruit de sifflet isolément. Cette exis-

tence de la surdité spécialisée est fort importante au point de vue médico-légal; elle est rare cependant, mais tout à fait particulière à l'hystérie. Nous mettons à part la surdité verbale, qui fait partie du syndrome aphasie (1) et qui de fait n'a rien à voir avec l'appareil d'audition. La surdité hystérique peut être absolument ignorée des malades et ne pas les gêner, ou bien, au contraire, peut s'accompagner de phénomènes subjectifs tels que bourdonnements, sifflements, tension douloureuse, mais surtout de perte réelle de la perception habituelle des sons ; elle peut s'allier au mutisme, ce qui constitue la surdi-mutité hystérique (2).

L'hyperesthésie des téguments cutanés ou muqueux de tous les organes de la fonction auditive a été signalée et peut être le point de départ d'une attaque spasmodique hystérique vulgaire. Mais ce qui est plus intéressant, c'est qu'une zone hystérogène de ces régions peut mettre en jeu tout le système auriculaire aussi bien dans les fonctions du nerf auditif que dans celles du nerf de l'espace. Son excitation donne alors lieu à un *paroxysme à forme de vertige de Ménière*, décrit pour la première fois par Gilles de la Tourette. Le début s'accompagne, comme dans celui-ci, de bourdonnements d'oreille et de sifflements aigus, puis survient un vertige giratoire plus ou moins marqué, allant jusqu'à renverser les malades, les projeter brusquement à terre, avec accompagnement de nausées et même de vomissements. Alors la scène devient différente de celle du vertige auriculaire, car elle se termine le plus souvent par des rires ou par des pleurs comme dans le paroxysme hystérique le mieux caractérisé. Si, malgré cela, le diagnostic présentait des difficultés qu'on a toujours intérêt à résoudre, il faudrait recueillir les urines des vingt-quatre heures et chercher la formule chimique de l'attaque, comme vient de le faire encore Rybalkin (de Saint-Pétersbourg) (3).

Vue. — Les troubles hystériques de l'appareil de la vision sont d'une importance capitale dans la symptomatologie de la névrose. Celle-ci frappe l'œil tout entier, non seulement le sens de la vision, mais encore la musculature oculaire dans laquelle nous comprendrons l'orbiculaire des paupières, et nous réunirons dans une même description les phénomènes sensitifs, moteurs et sensoriels de l'œil hystérique.

La connaissance que nous en avons est de date relativement récente, bien qu'on ait pu interpréter en faveur de l'hystérie quelques lignes de Celse où il est exclusivement question de troubles oculaires inhérents à l'attaque, « qu'elle soit comitiale ou autre ». Lepois rapporte l'observation d'une hystérique sourde et aveugle au

(1) Voy. p. 294.

(2) Lemoine, *Méd. moderne*, 31 mai 1893. — Schultze, *Deut. med. Wochenschr.*, 1901, n° 3. — Antony, *Soc. méd. des hôp.*, 3 mars 1899.

(3) Rybalkin, *Deut. Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1900, Bd. XVII.

moment de l'attaque. Carré de Montgeron cite quatre cas de guérison miraculeuse d'affections oculaires diverses. Des mémoires spéciaux sont publiés par Hocken, Landouzy, Gaussail, Szokalski. Briquet signale les particularités de l'œil hystérique, mais sans y insister. Charcot, en 1868, reprend la question d'abord avec Galezowski, puis Landolt, Borel, Parinaud et Gilles de la Tourette en fixent les détails (1).

La sensibilité générale des paupières, de la conjonctive et de la cornée disparaît souvent dans l'hystérie, si bien que Briquet regardait l'anesthésie de ces régions comme tellement constante qu'il en faisait un signe caractéristique de la névrose. L'anesthésie peut être assez profonde pour amener la perte du réflexe oculo-palpébral. Il faut avoir soin, pour le rechercher, de pratiquer l'attouchement de la cornée en dehors de la région pupillaire, car le réflexe rétinien provoqué par la vision du doigt excitateur amène la fermeture des paupières indépendamment de toute excitation directe de la cornée. D'après Féré, l'anesthésie, même en cas d'hémianesthésie du corps, serait toujours proportionnelle au degré d'amblyopie, un léger rétrécissement du champ visuel s'accompagnant d'une anesthésie limitée surtout à la conjonctive, de sorte que la cornée ne serait insensible au contact que si le champ visuel était presque nul ou tout à fait disparu. Même alors, les réflexes vasculaires et glandulaires et le réflexe lacrymal restent conservés.

La sensibilité spéciale est atteinte très fréquemment; il est néanmoins très rare que l'amaurose soit complète. On la rencontre parfois limitée à un côté, mais la cécité hystérique, l'amaurose bilatérale, est, nous le répétons, tout à fait exceptionnelle. Landouzy et Dejerine en ont vu chacun deux cas. Briquet en rapporte trois. On la note quelquefois à la suite des crises durant quelques heures ou au maximum quelques jours ; elle persista dix ans dans le cas de Haslam.

La plupart du temps, l'amaurose est incomplète et se limite à une partie du champ visuel. Le rétrécissement qui en résulte est, caractère de la plus haute importance, toujours concentrique. A l'état normal, le champ visuel est limité à 60° du côté nasal, alors qu'il s'étend à 90° du côté temporal; pour le méridien vertical, il atteint 65° en haut et 70° en bas. Il peut se rétrécir chez l'hystérique à tous les degrés jusqu'au zéro : c'est alors qu'il existe de l'amaurose.

On l'explore rapidement en faisant fixer un point quelconque, la racine du nez de l'observateur, par exemple, à la malade dont on tient fermé l'œil inexploré. Le médecin alors, écartant horizontalement sa main à bout de bras, demandera au sujet s'il la voit et, la ramenant doucement vers la ligne médiane en agitant les doigts, notera le point où elle sera perçue. On pourra, pour rendre l'examen

(1) Parinaud, Les troubles oculaires de l'hystérie (*Ann. d'oculistique*, juillet et septembre 1900).

plus exact encore, se servir du campimètre et noter sur un schéma approprié les chiffres, les degrés ainsi obtenus. Il faut faire l'examen rapidement, car les limites du champ visuel varient d'un moment à l'autre chez les hystériques suivant le degré d'attention ou de fatigue du sujet, ce qui explique pourquoi le rétrécissement n'est pas toujours trouvé exactement concentrique, mais parfois disposé en spirale. Enfin ce rétrécissement est très souvent bilatéral, mais un côté est en général plus pris que l'autre.

Galezowski a montré que l'amblyopie hystérique s'accompagnait souvent de dyschromatopsie. Cette dyschromatopsie peut, elle aussi, se mesurer au campimètre, de sorte qu'il sera possible de vérifier la règle générale de la perte de la notion des couleurs dont la progression correspond justement à l'étendue du champ visuel physiologique pour chacune d'elles.

Le violet, qui n'est perçu normalement que par les parties centrales de la rétine, est la couleur la plus rapidement perdue pour les hystériques. Le vert, le rouge, l'orangé, le jaune et le bleu ont des champs de plus en plus larges. Remarquons en outre que le rouge persiste quelquefois dans une plus grande étendue que les autres couleurs. L'ordre de disparition serait donc : violet, vert, bleu et rouge. Enfin, il peut y avoir achromatopsie complète, tous les objets paraissant uniformément gris. Il peut même arriver que le champ visuel du rouge soit plus étendu que celui du blanc, et qu'un malade ne percevant pas une lumière blanche, la perçoive si l'on absorbe la plus grande partie de ses rayons à l'aide d'un verre rouge.

Il ne faudrait pas croire que ce rétrécissement du champ visuel pour la lumière blanche et les couleurs entraînât une diminution de l'acuité visuelle. Celle-ci reste le plus souvent normale chez l'hystérique, au contraire de ce qui arrive chez les malades atteints d'atrophie papillaire incomplète.

Parinaud a signalé le premier certains troubles particuliers de l'accommodation et de la réfraction qui accompagnent l'amblyopie hystérique. C'est là diplopie ou mieux la *polyopie monoculaire* : un objet tel qu'un crayon ou une allumette est placé près de l'œil et éloigné lentement. Il est d'abord vu simple. A 10 ou 15 centimètres une seconde image apparaît ; à mesure que l'objet s'éloigne de l'œil, les deux images s'écartent et il n'est pas rare qu'une troisième moins intense apparaisse à leur côté. On constate en même temps un grossissement ou un rapetissement de l'objet par son éloignement ou son rapprochement ; c'est la macropsie et la micropsie.

L'anesthésie rétinienne participe des caractères que nous avons assignés aux anesthésies hystériques en général.

Elle est discrète, c'est-à-dire qu'elle ne gêne pas les malades qui, malgré un rétrécissement considérable du champ visuel, se conduisent parfaitement au milieu des obstacles de leur chemin ; elle est variable

d'un moment à l'autre. Elle est contradictoire aussi, attendu que la sensation est perçue, sinon consciente. En effet, Regnard, faisant tourner un disque formé de rayons rouges et verts devant l'œil d'un sujet hystérique qui ne voit pas le vert, reconstitue cependant pour lui la couleur blanche, preuve que les rayons verts ont été perçus, puisqu'ils se sont fusionnés avec les rayons rouges pour former la teinte blanche enregistrée.

Par un phénomène d'ordre analogue, l'œil qui ne voit pas dans la vision monoculaire retrouve sa perception dans la vision binoculaire (1) et n'empêche pas le sujet d'apprécier le relief au stéréoscope, de se tromper dans la boîte de Flees, d'accuser de la diplopie, si à l'aide d'un prisme on sépare les deux axes visuels ou si plus simplement on exerce une pression latérale sur un œil. On comprend combien facilement dans ces cas l'accusation de simulation paraît fondée. Il y a des malades dont les deux yeux sont séparément achromatopsiques et qui cependant voient très bien les couleurs dans la vision binoculaire.

Il ne faut pas aller trop loin dans cet ordre d'idées. Retenons que Parinaud a écrit que chez quelques malades l'amaurose ne disparaissait pas dans la vision binoculaire, — et Harlan (2) vient d'en citer un nouvel exemple, — que certains employés de chemins de fer devenus hystériques à la suite de collisions ne peuvent plus reconnaître la couleur des signaux, que l'amblyopie bilatérale, enfin, peut aller jusqu'à l'amaurose absolue, subjective cette fois, et qu'il faut distinguer ici comme partout l'anesthésie-stigmate de l'anesthésie-accident.

Rarement l'anesthésie est limitée à un seul côté du champ visuel. Janet (3) a toutefois rapporté un cas d'hémianopsie hystérique, particulièrement bien discutée : on la rencontre transitoirement dans la migraine ophtalmique hystérique.

Le diagnostic de l'amblyopie hystérique est très important, car elle ne comporte pas un pronostic sérieux et le médecin doit pouvoir affirmer la bénignité de ce symptôme très émotionnant. L'amblyopie alcoolique est caractérisée par un scotome central et la dyschromatopsie ici portera d'abord par conséquent sur le rouge et le vert, respectant le bleu et le violet.

Dans l'ataxie, le champ visuel est rétréci, mais irrégulièrement et non plus concentriquement; l'atrophie papillaire se constate facilement à l'ophtalmoscope; la dyschromatopsie débute là aussi par le rouge, enfin l'acuité visuelle disparaît avant la perception lumineuse. La sclérose en plaques a les mêmes signes, et aussi la choroïdite syphilitique.

(1) Cas récents de Ballet, *Presse méd.*, 18 novembre 1897 : de Plant (de Stuttgart). *Clinique ophtalmologique*, 25 juin 1898 ; de Valude, *France méd.*, 7 janvier 189 .

(2) Harlan, *Journ. of nervous and mental Diseases*, avril 1900, vol. XXVII, p. 209.

(3) Janet, Névroses et idées fixes. Paris, Félix Alcan, 1898, p. 263.

Cependant, il ne faut pas ignorer que toutes les affections organiques, la sclérose en plaques en particulier, peuvent coïncider ou s'associer avec l'hystérie, ce qui rendra singulièrement difficile le diagnostic. Un examen approfondi du fond de l'œil et des muscles oculaires vaudra mieux pour l'interprétation que la constatation d'une dyschromatopsie qui, souvent variable, pourrait induire en erreur, et le rétrécissement concentrique régulier permanent du champ visuel reste pratiquement seul pathognomonique de l'hystérie.

Les membranes de l'œil peuvent être non seulement anesthésiques, mais encore hyperesthésiques. Elles peuvent devenir alors le siège de zones hystérogènes, lesquelles sont autant spasmo-frénatrices que spasmogènes, d'où le procédé communément employé pour arrêter les attaques et qui consiste dans la compression des globes oculaires. C'est de cette zone oculaire que part le syndrome migraine ophtalmique, dont le rapport avec l'hystérie, mis en lumière par Charcot, fit le sujet d'un mémoire de Babinski. Il peut s'agir alors ou d'un accès fruste caractérisé par le scotome central et quelques phénomènes douloureux, ou, au contraire, d'une migraine associée, avec crise apoplectique, aphasie transitoire, hémiopie également passagère.

Nous sommes forcés, pour ne pas scinder l'étude de l'œil hystérique, de traiter ici la difficile question des troubles de la musculature oculaire, et par *musculature oculaire* nous entendrons aussi bien les muscles de la paupière que les muscles extrinsèques et intrinsèques du globe, qui tous participent aux accidents moteurs de l'hystérie que nous étudions plus loin à un point de vue général.

L'orbiculaire des paupières est souvent touché isolément par la névrose, c'est alors toujours la contracture qu'on observe et non la paralysie.

La contracture de l'orbiculaire, ou blépharospasme, survient sous l'influence de divers facteurs. Elle peut se montrer subitement à la suite d'une attaque, ou bien être provoquée par une affection conjonctivale légère à laquelle elle survit parfois.

Elle peut se montrer par suite de l'excitation de certaines zones hyperesthésiques, souvent d'ailleurs également spasmo-frénatrices : ce sont les points d'émergence des nerfs sus- et sous-orbitaires, l'occiput, les vertèbres cervicales supérieures, etc.

Le spasme est tantôt clonique : on a noté cette forme dans les attaques de sommeil, c'est une vibration continue des paupières closes ou demi-closes, presque toujours bilatérale; tantôt tonique : la paupière est énergiquement fermée, la peau est plissée, c'est avec peine que les doigts arrivent à entr'ouvrir la fente palpébrale. Dans ce cas, la contracture est douloureuse et alors toujours bilatérale, ou non douloureuse et alors ordinairement unilatérale.

Le blépharospasme peut se montrer sous une forme plus atténuée et trompeuse dans la variété que Parinaud a appelée *ptosis pseudo-*

paralytique. Ici la peau de la paupière n'est pour ainsi dire pas plissée; le sujet rejette la tête en arrière, comme s'il espérait lutter ainsi contre la pesanteur, et il contracte vigoureusement son muscle frontal. Cependant, en y regardant de près, on voit que la paupière soulevée par le doigt retombe avec énergie et non pas avec flaccidité, qu'elle est animée de frémissements convulsifs comme dans le spasme clonique, qu'enfin le sourcil est abaissé du côté où siège le spasme, tandis qu'il est toujours relevé dans le cas de ptosis par paralysie vraie du muscle releveur. Ce signe du sourcil est tout à fait caractéristique.

Mais il y a un autre signe, commun du reste à toutes ces formes, signe très important, car il n'est qu'une manifestation d'une loi générale des troubles moteurs hystériques. Nous voulons parler de la superposition exacte des troubles de la sensibilité à la contracture des divers muscles de la région oculaire. Dans le spasme non douloureux de l'orbiculaire des paupières, il existe une zone d'anesthésie superposée au spasme couvrant circulairement l'œil et la région périorbitaire dans une étendue d'environ 2 centimètres en dehors de l'orbite. Les conjonctives palpébrales et oculaires sont presque complètement insensibles; seule la cornée garde sa sensibilité, mais dans une partie seulement, le segment interne étant le plus souvent intéressé.

Dans le blépharospasme douloureux avec photophobie, on retrouve cette même zone circulaire avec troubles de la sensibilité de la conjonctive et de la cornée dans la totalité cette fois, mais l'hyperesthésie a remplacé l'anesthésie.

Il n'est pas rare que l'amaurose coïncide avec le blépharospasme unilatéral; plus souvent encore des paralysies ou contractures des membres, soit du même côté, soit du côté opposé, simulent le syndrome de Weber, maïs il s'associe surtout avec des paralysies ou contractures des autres muscles oculo-moteurs dont le résultat est le strabisme, la diplopie, la myopie apparente, le myosis, la mydriase, etc., et dont nous allons nous occuper maintenant.

La question la plus délicate à trancher dans l'étude des déterminations hystériques sur les muscles oculaires est celle de savoir s'il s'agit de spasme ou de paralysie. Dans le spasme on observe des clignements involontaires, des contractions fibrillaires, une incoordination et une brusquerie inaccoutumée des mouvements, voire du nystagmus (1). Il en résulte une fatigue très grande dans la fixation et des douleurs périorbitaires violentes; il y a des variations considérables dans la diplopie; les images se rapprochent et s'écartent au cours d'un même examen. Tout cela n'existe pas dans la paralysie. Enfin, il faut considérer que la paralysie d'un muscle s'accompagne

(1) SABRAZÈS, *Sem. méd.*, 1894, p. 432.

assez souvent de spasme du muscle associé opposé, spasme qui s'exagère, lui aussi, sous l'influence de la fatigue oculaire.

La contracture fixe, isolée, d'un muscle est rare. Landouzy, Briquet en citent des exemples et Borel en a rapporté un certain nombre de cas auxquels il faut ajouter ceux de Lapersonne et de Landesberg; on peut également observer la déviation conjuguée de la tête et des yeux, toujours avec contracture.

Tantôt et exceptionnellement permanente, le plus souvent transitoire, succédant ordinairement à l'attaque, la contracture frappe ordinairement plusieurs muscles ; l'œil se porte dans toutes les directions par une secousse rapide et de courte durée que remplace immédiatement une déviation dans le sens opposé ; en même temps les pupilles sont soumises à des dilatations et à des contractions spasmodiques.

La paralysie est bien plus rare que la contracture, au moins la paralysie isolée d'un seul muscle. Ainsi la paralysie hystérique flasque de l'orbiculaire ne s'est jamais observée, même dans les cas très rares de paralysie faciale de même nature. Par contre, Jean Abadie (de Bordeaux) a publié une observation de ptosis intermittent hystérique dû à une insuffisance motrice passagère du releveur de la paupière et du muscle de Müller (1).

On a noté, en effet, quelques cas de paralysie de l'oculo-moteur commun, mais dans la plupart il s'agissait d'un ptosis isolé qui rentrait dans le cadre des ptosis pseudo-paralytiques dont nous avons parlé. Cependant Parinaud a observé un ptosis paralytique vrai avec paralysie de l'accommodation, paralysie incomplète du droit interne et du droit inférieur.

On observe plus souvent des paralysies associées. L'insuffisance de convergence est souvent notée dans l'hystérie, bien qu'elle ne lui soit pas particulière. On la rencontre en effet dans la maladie de Basedow, la sclérose en plaques, le tabes, la neurasthénie. Mais les paralysies intéressent surtout le mouvement des deux yeux vers un même point. Cette question a donné lieu à une intéressante discussion à la Société de neurologie (2), à propos d'un malade présenté d'abord par Crouzon, puis par Babinski. Une nouvelle observation de paralysie associée des muscles droits supérieurs vient d'être publiée (3). Parinaud a même signalé l'ophtalmoplégie totale : ptosis double, immobilité à peu près complète des deux globes oculaires.

Dans ces cas, tous les auteurs insistent sur ce fait que seuls les mouvements volontaires provoqués, sollicités par l'observateur, sont abolis, tandis que les mouvements irréfléchis, inconscients, s'exé-

(1) Jean Abadie, *Revue de méd.*, 1er janvier 1900.
(2) Crouzon, *Soc. de neurol.*, séances du 11 janvier et du 7 juin 1900.
(3) Nogués et Sirol, *Revue neurol.*, 1901, p. 290.

culent facilement, et il faut conclure avec Raymond et Kœnig qu'à ce titre on ne saurait admettre une paralysie vraie.

Les muscles oculaires ne perdent pas seulement leur action motrice : ils peuvent aussi perdre leur sensibilité spéciale, et le sujet contraint à regarder à travers un tube étroit ne sait dire s'il regarde en bas, en haut, à droite ou à gauche.

La pupille donne peu de renseignements. La mydriase est fort rare dans l'hystérie ; le myosis n'est pas plus fréquent ; ces troubles s'observent surtout d'une manière transitoire dans les attaques ; parfois la mydriase succède au myosis ; elle peut être simplement la réaction paralytique d'un muscle qui est resté longtemps contracturé, ou être elle-même spasmodique.

Le muscle ciliaire, ou muscle de Brüke, est plus fréquemment intéressé. Sa contracture accompagne presque toujours celle des muscles du globe et de l'orbiculaire, mais elle existe aussi isolément. Elle passe souvent inaperçue, parce que le trouble visuel qui en résulte est habituellement dissimulé par l'amblyopie avec laquelle il se confond. La contracture de l'accommodation produit sur la vision des effets analogues à ceux de la myopie, mais ici, tant que la contracture persiste, l'œil reste adapté pour une seule distance ; il n'y a pas l'amplitude d'accommodation qui persiste chez les myopes même les plus accentués ; de plus, la contracture étant ordinairement excessive, le point où la vision est la plus distincte est très rapproché de l'œil.

Cette immobilisation du muscle accommodateur réalise les conditions les plus favorables pour la production de la diplopie monoculaire et de la micromégalopsie.

Beaucoup de cas d'asthénopie rapportés à des causes variables ont leur principe unique dans l'hystérie ; la myopie par contracture s'observe surtout chez les enfants nerveux ; de même celle qui succède à un traumatisme.

Tous ces phénomènes ne sont, en somme, que la localisation accidentelle de ce que nous étudierons plus loin sous le nom de *diathèse de contracture* ; ils naissent et disparaissent sous les mêmes influences que nous verrons présider au développement des contractures des membres ; ils restent d'autant plus tenaces qu'ils durent depuis plus longtemps ; ils ne doivent jamais être traités chirurgicalement et ne peuvent être combattus que par les moyens généraux qui s'adressent à l'hystérie ou à la cause — psychique le plus souvent — de sa localisation oculaire.

Troubles moteurs. — Les troubles moteurs peuvent être tout à fait ignorés du malade, ne les gêner en aucune façon et nécessiter, pour être reconnus, l'exploration du médecin, constituant ainsi de véritables *stigmates* : amyosthénie, diathèse de contracture, tremblements de certaines formes ; ils peuvent au contraire se montrer

sous forme d'*accidents* qui troublent la santé et le fonctionnement normal des organes et attirent forcément l'attention des malades : paralysies, contractures, tremblements.

Amyosthénie. — L'amyosthénie caractérisée par la diminution de la force musculaire sera donc recherchée de parti pris : on la constatera simplement en priant le sujet de serrer alternativement de chacune de ses mains la main de l'opérateur ou mieux le dynamomètre à échelle graduée ; pour ce qui est des autres segments des membres, on cherchera à vaincre la résistance du sujet à un mouvement donné.

La forme hémiplégique est fréquente ; la forme généralisée l'est aussi ; le plus souvent l'amyosthénie est limitée à un segment de membre, et c'est bien tout le segment qui est pris et non pas les extenseurs ou les fléchisseurs isolément. Du reste, il n'y a aucun signe extérieur objectif, aucune déformation ; les réactions électriques ne sont pas altérées ; les réflexes eux-mêmes sont normaux, plutôt diminués peut-être, quoi qu'en dise Pitres, qui a eu surtout en vue l'amyosthénie des contracturables. Mais le fait capital est la superposition de l'anesthésie et l'action des agents esthésiogènes qui déplacent en même temps l'amyosthénie et l'anesthésie. Les émotions et surtout les attaques ont une action analogue ; elles peuvent aussi transformer l'amyosthénie en paralysie complète. Dès lors, les malades n'ignorent plus l'existence de leur affection ; ce n'est plus un stigmate, c'est un véritable accident paralytique. Nous en étudierons plus loin en détail toutes les manifestations.

Diathèse ou opportunité de contracture. — Il s'agit ici d'un état qui ne se traduit extérieurement par aucun signe objectif, qui laisse au malade toute la liberté de ses mouvements et ne se manifeste que par la provocation du médecin. La contracture n'existe pas en réalité, mais seulement en puissance, toujours prête d'ailleurs à se manifester, les muscles étant, comme disait Charcot, en état d'opportunité de contracture.

Le plus souvent les malades ne se doutent pas que la diathèse de contracture existe chez eux, pas plus qu'ils ne se doutent de l'hémianesthésie, de la douleur ovarienne, de l'amyosthénie qui coïncident avec elle.

Pour mettre en évidence la diathèse de contracture, il suffi d'exciter le muscle ou le nerf soit directement : massage musculaire profond, choc sur le tendon, tiraillement ou flexion brusque, froissement du nerf, application du diapason vibrant, faradisation, etc. ; soit indirectement, par simple frôlement de la peau ou même par action psychique dans la suggestion à l'état de veille, etc. Le sujet qui serre de toutes ses forces le dynamomètre peut voir sa main rester contracturée sur l'instrument. L'application de la bande d'Esmarch à la partie moyenne de l'avant-bras agit de même, à con-

dition toutefois de ne pas produire l'ischémie complète, laquelle s'oppose au contraire à la contracture. La bande enlevée, la contracture peut disparaître, persister ou se généraliser; elle envahit alors et presque immédiatement soit les muscles du segment supérieur du bras, soit les muscles du côté correspondant de la face, du tronc, du membre inférieur; parfois même, la contracture gagne les quatre membres et la face. Il y a une sorte d'éducation inconsciente du sujet qui fait se généraliser plus facilement la contracture lorsqu'elle a été mise en œuvre à plusieurs reprises spontanément ou par excitation provoquée.

Notons avec Richer qu'il y a toujours dans ce cas de l'exagération des réflexes, qu'on a même signalé de la trépidation spinale (Déjerine).

La contracture disparaît d'elle-même ou sous l'action d'une friction légère, mais seulement lorsqu'elle est de date récente; les contractures qu'on laisse traîner, comme disait Charcot, deviennent au contraire horriblement tenaces.

Les modifications électriques des muscles en état d'opportunité de contracture sont fort importantes; l'excitation faradique portée sur un muscle se propage souvent aux muscles voisins; les secousses produites par des interruptions lentes finissent par se confondre en une tétanisation analogue à celle produite par la faradisation à interruptions rapides. Mais il faut savoir que le muscle en état de contracture peut encore donner des secousses musculaires sous l'influence de l'électrisation. La contracture n'est donc pas le raccourcissement maximum du muscle. Du reste, Brissaud et Regnard ont constaté au microphone qu'on n'avait pas le bruit de roulement régulier et sonore des muscles vraiment contractés, mais seulement un bruissement faible et inégal.

La diathèse de contracture frappe surtout les muscles des membres, mais elle n'épargne ni ceux de la tête et du cou, ni ceux du tronc; elle atteint même les muscles de la vie végétative, sous forme de spasmes de l'œsophage, du sphincter vésical, etc.

Elle peut subir des variations d'intensité, c'est-à-dire que la contracture n'est pas toujours provoquée avec la même facilité; il y a une guérison, comme il y a une aggravation, dont les étapes sont l'apparition de contractures spontanées et finalement la contracture permanente.

Nous avons déjà noté la superposition de l'anesthésie et de l'amyosthénie. C'est souvent, en effet, sur des membres considérablement affaiblis et dont l'affaiblissement confine parfois à la paralysie qu'on peut rencontrer la diathèse de contracture, mais, par contre, c'est souvent après la contracture que se montre l'amyosthénie, comme si les forces restaient épuisées quelque temps après l'excitation excessive.

Paralysie et contracture. — La *paralysie* et la *contracture* sont

très fréquemment associées : c'est pourquoi nous sommes autorisés à réunir les principaux chapitres de leur description.

Leur histoire remonte à la plus haute antiquité, les exemples en abondent dans maints auteurs, mais c'est Macario, élève de Piorry, qui en 1844 les rattacha franchement à la névrose ; elles sont dès lors décrites de tous côtés et leurs caractères admirablement résumés dans le livre de Briquet ; Charcot a donné à leur étude une ampleur et une précision remarquables.

Parmi leurs causes, il faut citer d'abord les paroxysmes convulsifs : c'est souvent à leur suite que se déclarent les paralysies ou les contractures. Ces troubles moteurs peuvent même précéder l'attaque. Au moment où celle-ci va éclater, il se produit en effet une exaltation très marquée de tous les stigmates permanents dont le sujet est actuellement porteur : l'amyosthénie, si fréquente, ne fait pas exception ; la faiblesse musculaire augmente et peut aller jusqu'à la paralysie ; d'autres fois c'est la contracture qu'on observe ; elles n'ont que peu de durée, quelques heures, quelques jours au plus, et disparaissent dans le tumulte des convulsions de la grande attaque hystérique. Mais, l'attaque terminée, paralysie et contracture peuvent rester comme témoins de l'orage qui vient de se passer.

La forme des attaques n'influence pas d'une manière générale la forme qu'affecteront les troubles de la motilité, et ce n'est pas du tout la violence des convulsions qui favorise, par la dépense exagérée de force musculaire, l'apparition de la paralysie. Notons en effet que les crises de léthargie ou d'apoplexie hystérique sont, plus que toutes les autres, suivies de la forme hémiplégique de la paralysie.

Mais il y a d'autres facteurs étiologiques que l'attaque, et Briquet insistait beaucoup sur ce fait que la moitié des cas observés par lui s'étaient développés chez des femmes qui n'avaient pas encore eu d'attaques ou qui n'en avaient plus depuis longtemps.

Les émotions morales vives ont la plus grande influence. « Une de mes malades, dit Briquet, reçoit à l'improviste la nouvelle de la mort de sa mère ; à l'instant ses jambes tremblent, fléchissent sous elle, et on la relève paraplégique. Une jeune fille montait, le soir, un escalier non éclairé ; un homme déguisé se précipite sur elle ; dans son effroi elle chancelle, tombe, et on la rapporte paralytique dans sa chambre. » Charcot cite le fait d'un jeune garçon de douze ans qui éprouva, un jour de distribution de prix, une très forte émotion au moment où il devait réciter une pièce de vers devant ses supérieurs. Dans la journée il se plaignit de vives douleurs de tête ; le lendemain il était dans l'impossibilité de faire un pas.

Féré a rapporté un cas de paraplégie survenue à la suite d'un rêve de course prolongée. J'en ai observé un second exemple.

Ces faits rentrent dans la catégorie de ce qu'on a appelé les *paralysies psychiques*, paralysies dépendant d'une idée (*P. dependent on*

idea), paralysies par imagination (*P. durch Einbildung*). Elles ont été étudiées pour la première fois d'une façon méthodique et systématique par le professeur Russel Reynols en 1869; on peut les reproduire chez les sujets plongés dans la phase somnambulique du grand hypnotisme.

Le traumatisme est une cause non moins active. Si les attaques, les émotions produisent de préférence l'hémiplégie ou la paraplégie, le traumatisme agit surtout dans la genèse des formes locales ou monoplégiques. La théorie psychique de l'hystérie devait découler de l'interprétation donnée par Charcot de ces paralysies post-traumatiques, avec leur période de méditation ou de préparation.

L'influence des maladies infectieuses et organiques s'exerce également dans le genèse des paralysies hystériques. Nous avons insisté déjà sur le rôle particulier que jouent certaines maladies organiques pour fixer la forme des paralysies et des contractures.

Rares avant dix ans, ces manifestations peuvent encore se voir à soixante ans et plus, mais elles ont leur maximum de fréquence de quinze à vingt-cinq ans. Les hommes sont au moins aussi souvent atteints que les femmes, mais nous n'avons pas de statistiques valables sur ce point, pas plus que sur les variétés de paralysies ou de contractures le plus fréquemment observées. Les conclusions de Briquet, confirmant celles de Landouzy, datent en effet d'une époque où l'hystérie masculine et l'influence du traumatisme étaient presque complètement inconnues. Les voici néanmoins : l'hémiplégie est extrêmement commune; on la trouve chez la sixième partie des hystériques; elle est trois fois plus fréquente à gauche qu'à droite; la paralysie est cinq fois plus fréquente aux membres inférieurs qu'aux supérieurs; enfin elle attaque très rarement les muscles de la face. Nous allons passer en revue ces différentes variétés.

Troubles de la motilité des muscles de la face. — La paralysie faciale est si rare dans l'hystérie que l'on crut longtemps que sa présence devait faire admettre le diagnostic de lésion organique. Cependant cette paralysie était reconnue par quelques auteurs. Le mémoire de Brissaud et Marie en 1887 devait donner la clef de cette contradiction, en montrant la fréquence de l'hémispasme glosso-labié, faisant croire trop souvent à la paralysie du côté opposé.

C'est en effet presque toujours de contracture qu'il s'agit : est-ce à dire que la paralysie faciale doit être rayée du cadre de l'hystérie? Non. Chantemesse en 1890, Ballet quelques semaines après, rapportent des observations très concluantes, et Charcot reconnaît l'existence de la paralysie faciale hystérique. Les cas, du reste, se multiplient, entraînant la conviction générale.

Nous étudierons d'abord le spasme des muscles de la face.

Le spasme facial est surtout l'apanage des adultes hommes

et femmes. Cependant Gasnier (1) cite une fillette de neuf ans et demi et un homme de soixante ans. Les causes se confondent en général avec celles de l'hémiplégie. Deux fois on a pu incriminer un traumatisme local au cours d'une attaque ; dans ces deux faits il n'existait ni hémiplégie ni monoplégie, ce qui est tout à fait exceptionnel : dans l'hémiplégie, le spasme siège presque toujours du même côté que la paralysie des membres. Il y a naturellement des exceptions, puisque la paralysie peut s'accompagner d'un spasme des muscles du côte opposé.

Le début est en général brusque ; d'autres fois il est assez lent pour que les malades ne puissent le préciser.

La contracture peut être bilatérale et prendre tous les muscles de la face ; cela est tout à fait rare.

Plus souvent la contracture est localisée, soit aux masséters, d'où un trismus dont la symptomatologie est bien connue (2), soit aux muscles de la lèvre et de la langue. Cet hémispasme glosso-labié est la plus commune des contractures des muscles de la face. Il est variable d'intensité, depuis les cas frustes jusqu'aux cas très accentués.

Le spasme envahit les lèvres supérieure et inférieure d'un côté et aussi la langue, soit dans une de ses moitiés, soit dans sa totalité. L'orbiculaire de l'œil est généralement respecté ; le peaucier du cou y participe au contraire presque toujours.

Dans les cas moyens où la contracture n'est pas excessive, il semble que le côté sain soit paralysé lorsque le visage est au repos, mais l'altération des traits s'accentue au moindre mouvement. « Quand la bouche s'ouvre, dit Paul Richer, l'ouverture en est beaucoup plus large du côté du spasme et de forme irrégulière. Le sillon naso-labial s'accuse. Dans le rire, les dents se découvrent beaucoup plus du côté contracturé que du côté sain. Dans l'action de souffler, l'issue de l'air ne se fait point du côté qui semble paralysé, comme cela a lieu dans le cas de paralysie véritable où le malade *fume la pipe*, mais au contraire l'air s'échappe avec bruit par le côté contracturé, qui s'ouvre davantage. Reste la protrusion de la langue, dont les caractères ont une importance capitale. Quand on dit au sujet de tirer la langue, il ne le fait qu'au prix des plus grandes difficultés et la pointe de l'organe est fortement déviée du côté contracturé. Dans certains cas, cette déviation de la langue est telle que, retournée en crochet, elle ne peut plus sortir de la cavité buccale et vient butter contre la face interne des joues. C'est là un signe absolument typique et sur lequel Charcot a particulièrement insisté : « La langue est déviée « d'une manière excessive, convulsive en quelque sorte ». Enfin,

(1) Gasnier, Étude sur la paralysie faciale hystérique. Th. de Paris, mars 1893.
(2) Bialot et Francotte ont publié un cas de trismus hystérique qui a duré neuf mois (*Revue neurol.*, 1898, p. 541).

dans les cas très accentués on voit, à l'occasion de ces divers mouvements, le spasme envahir les paupières, qui se plissent convulsivement ; l'œil se ferme, le sourcil se baisse, le front est sillonné de rides verticales. Des plis transversaux se dessinent sur le nez du côté contracturé, en même temps que l'aile du nez du même côté se relève et que la joue se gonfle. Parfois même la tête tout entière s'incline sur l'épaule sous l'influence d'un spasme des muscles du cou et particulièrement du peaucier, dont le bord inférieur se dessine sous la peau. »

La langue peut être déviée dans des positions très variables, même du côté opposé au spasme ; elle peut former une sorte de moignon recroquevillé sur lui-même que le malade est impuissant à mouvoir, à plus forte raison de sortir hors de sa bouche. C'est qu'en effet l'organe est souvent contracturé dans sa totalité et non pas seulement dans une de ses moitiés. La signature, pour ainsi dire, de cet envahissement total nous est fournie par l'anesthésie. Celle-ci en effet, exactement superposée aux parties atteintes, se montre sur la peau de la joue et sur sa doublure muqueuse, sur les gencives et la moitié du voile du palais ; elle s'étend très souvent aux deux moitiés de la langue, et cette anesthésie totale de la langue est très importante pour le diagnostic. Il va sans dire que la sensibilité gustative a disparu avec la sensibilité générale.

La durée de l'hémispasme glosso-labio-peaucier est très variable ; elle peut aller de quelques jours à des mois et des années. Cet hémispasme n'entraîne du reste que peu de dérangement dans les fonctions qui sont dévolues aux muscles qu'il intéresse.

Le diagnostic en est facile. Dans les contractures qui succèdent parfois aux formes graves des paralysies faciales périphériques, l'orbiculaire palpébral est pris et il n'existe pas de troubles de la sensibilité ; dans celles, plus rares, qui succèdent aux paralysies d'origine centrale, les troubles de sensibilité sont également absents et, de plus, les caractères de l'hémiplégie qui est toujours concomitante suffisent à assurer le diagnostic.

La paralysie faciale hystérique a le même début, la même évolution que le spasme dont elle est le plus souvent accompagnée ; elle ne diffère pas beaucoup de la paralysie faciale d'origine centrale, cependant elle disparaît souvent pendant les mouvements automatiques. Les muscles en effet se contractent bien quand le sujet rit ou pleure ; mais ils cessent d'obéir à la volonté quand on lui ordonne d'exécuter des mouvements unilatéraux, comme ceux de relever ou d'abaisser la commissure labiale.

Les réactions électriques restent normales et l'on retrouve les mêmes troubles de sensibilité superposés que dans le spasme. Ce qui en fait surtout le caractère, c'est la variabilité des troubles moteurs au double point de vue de leur intensité et de leur locali-

sation. Du jour au lendemain le spasme qui l'accompagne presque toujours du côté opposé peut prédominer sur la paralysie, et *vice versa* ; il peut même changer de côté : ce sont les paralysies alternantes. La langue est presque toujours atteinte non de paralysie, mais de spasme.

La paralysie faciale hystérique se reconnaît aisément ; seul le syndrome d'Erb peut prêter à confusion : sous le nom de *paralysie bulbaire asthénique* on décrit un complexus nouveau signalé pour la première fois par Erb en 1879. Il est caractérisé par des troubles moteurs allant de la simple asthénie à la paralysie complète et est susceptible d'envahir non seulement tous les nerfs moteurs cranio-bulbaires, mais encore les membres. La parésie réalise ce double caractère : épuisement précoce à la suite du moindre effort ; fluctuations incessantes d'intensité dans le courant d'une même journée, avec alternatives d'exacerbation et de rémission dans l'ensemble des symptômes. Il n'y a ni atrophie, ni tremblement fibrillaire, ni troubles des réactions électriques dans les muscles parésiés. Il n'y a aucun trouble de la sensibilité ; par contre, les fonctions sont éminemment atteintes, et cela dès le début : ptosis, paralysies oculaires ; difficulté de la mastication, de la déglutition, de l'articulation des mots, de la respiration même. C'est une sorte d'anéantissement fonctionnel qui diffère en somme beaucoup de la paralysie et de la contracture unilatérale de nos hystériques.

Les paralysies hystériques des *muscles du cou* ne sont pas fréquentes. Richer en cite un seul exemple, d'ailleurs parfaitement typique ; la contracture en est, par contre, beaucoup moins rare. Le torticolis hystérique spasmodique est connu depuis fort longtemps ; l'attitude varie suivant le muscle atteint, sterno-mastoïdien, trapèze, splénius, complexus, etc., mais l'association de la contracture de divers muscles est très fréquente. La tête s'incline latéralement sur l'épaule, la face plus ou moins tournée du côté opposé. Lorsque le torticolis est très intense, la tête est en contact avec l'épaule, qui est elle-même soulevée ; la raideur des muscles est telle qu'il est impossible de passer la main entre les deux parties. Il y a toujours superposition de troubles sensitifs.

Le torticolis se rencontre souvent chez les enfants ; son début est brusque ou graduel ; sa guérison peut se faire attendre de longs mois ou survenir instantanément. Il n'est pas rare alors d'observer le retour de la contracture : torticolis à répétition. Richer a observé un cas où le torticolis disparaissait complètement dans le décubitus dorsal, pour se montrer dès que le malade s'asseyait, durant tant que l'attitude verticale du tronc persistait.

Le torticolis d'origine osseuse ou articulaire ne cède pas au chloroforme comme la contracture hystérique. Le torticolis mental de Brissaud est caractérisé par son intermittence même ; le défaut de

tout stigmate hystérique suffira à le distinguer de la forme que nous étudions ici.

Troubles de la motilité des muscles du tronc. — Verhoogen et Blumenau ont rapporté chacun une observation de paralysie hystérique du grand dentelé, exemples des rares cas publiés de *paralysie des muscles du tronc* (1) ; leurs *contractures* ont été au contraire l'objet de nombreux travaux. C'est en effet par l'apparition d'une scoliose ou d'une cypho-scoliose que se juge cette contracture, rapportée par Hallion aux « muscles purement fléchisseurs latéraux de la colonne lombaire, c'est-à-dire le carré des lombes et peut-être les intertransversaires ». Le psoas iliaque peut néanmoins être pris, et parfois le trapèze. Quoi qu'il en soit, le début, lorsqu'il est lent, sans attaque, les douleurs *in situ*, irradiant dans les membres inférieurs, la coïncidence d'une paraplégie accompagnée de paralysie vésicale, font naturellement songer au mal de Pott. C'est le chloroforme qui, dissipant toutes les déviations, lèvera tous les doutes.

Les muscles de la paroi abdominale antérieure peuvent également être contracturés ; ils le sont plus fréquemment qu'on ne le croit, et cela n'est pas indifférent. Ces contractures en effet, souvent accompagnées de zones hyperesthésiques qui exagèrent encore l'immobilisation qu'elles entraînent, ne sont pas sans retentissement sur le fonctionnement des viscères sous-jacents : elles expliquent certaines constipations opiniâtres, certaines rétentions d'urine dues à l'impossibilité ou à la crainte des mouvements nécessaires de la paroi abdominale.

Au lieu de paralysie ou de contracture, on peut observer des spasmes, c'est-à-dire des contractions brusques et involontaires des muscles, survenant par paroxysmes et amenant des attitudes singulières, mouvements de flexion, d'extension, etc.

Paralysies et contractures des membres. — Elles peuvent affecter la forme d'hémiplégie, de monoplégie, de paraplégie, de quadriplégie, et, en dehors de ces types tranchés, on peut encore observer toutes les combinaisons topographiques. De plus, les associations, soit contemporaines, soit successives, de la paralysie et de la contracture sont choses assez fréquentes.

Hémiplégie. — L'hémiplégie hystérique est nettement signalée par Sydenham comme conséquence de l'attaque à forme apoplectique ; on en voit plusieurs exemples dans Carré (de Montgeron) et, pendant la période moderne, elle a inspiré de nombreux travaux.

C'est une forme fréquente de la paralysie hystérique, puisque sur 115 cas de paralysie de la statistique de Briquet, il y avait 14 cas d'hémiplégie droite et 46 — notons cette prédominance — d'hémiplégie gauche.

(1) Salomonson, dans un travail récent, analyse deux cas de scoliose hystérique due à l'asthénie musculaire. Janet a également publié une intéressante observation de paralysie des muscles du tronc s'accompagnant de paralysie du diaphragme.

L'hémiplégie hystérique se montre à tous les âges, depuis dix et onze ans jusqu'à soixante-sept ans, mais c'est en général d'adultes hommes ou femmes qu'il s'agit.

Les causes sont toujours l'attaque et en particulier la forme apoplectique du paroxysme, les émotions morales violentes, etc. Le début est rapide plus souvent que ne l'indique Briquet. Il peut être instantané ou s'annoncer par de l'hyperesthésie, de la chorée, du tremblement ; enfin il peut être si lent qu'il reste inaperçu.

La *paralysie* porte sur tous les muscles des membres, bien que Charcot l'ait vue une fois prédominer sur les extenseurs du membre inférieur. Elle existe assez fréquemment sur la face, soit sous forme de spasme glosso-labié, soit sous forme beaucoup plus rare de paralysie vraie avec ou sans spasmes associés. Le spasme facial peut siéger du côté opposé à l'hémiplégie.

Dans la très grande majorité des cas, l'hémianesthésie sous forme sensitivo-sensorielle avec perte du sens musculaire se superpose à la paralysie.

Il existe divers degrés qui vont de l'hémiparésie à la paralysie complète des deux membres. Dans la forme moyenne on note, à l'inverse de l'hémiplégie organique, que le membre inférieur est toujours plus complètement envahi que le membre supérieur. Son extrême flaccidité entraîne une démarche spéciale que Todd a remarquablement décrite. « La malade, dit-il, traîne après elle le membre paralysé comme s'il s'agissait d'une pièce de matière inanimée, et ne se sert d'aucun acte de circumduction, ne fait aucun effort d'aucune sorte pour le détacher du sol; pendant qu'elle marche, le pied balaye le sol. »

Gilles de la Tourette fait observer que cette démarche n'est, après tout, caractéristique que de l'hémiplégie flasque et qu'on la retrouve dans la première période de l'hémiplégie organique.

Marinesco (1) montre, à l'aide de la chronophotographie, que la démarche de Todd est assez compliquée : la patiente ne traîne pas simplement la jambe paralysée, mais le transport de ce membre se fait péniblement et se trouve secondé par les inclinaisons du tronc en avant et latéralement. En outre, dans l'appui sur l'extrémité malade, la jambe saine accomplit très rapidement la seconde phase de son oscillation.

Les réflexes sont conservés sans exagération ni affaiblissement. Cependant, le côté paralysé est quelquefois atteint de tremblement à grandes oscillations, susceptible de simuler grossièrement la trépidation spinale.

L'hémiplégie constitue une infirmité très gênante ; elle peut durer de quelques semaines à plusieurs mois ou années, mais elle guérit

(1) Marinesco, *Acad. des sciences*, 4 décembre 1899.

presque toujours et est toujours susceptible de disparaître subitement. Il ne faut pas oublier enfin qu'elle est sujette aux récidives.

Le diagnostic entre l'hémiplégie hystérique et l'hémiplégie organique ne laisse pas d'offrir parfois certaines difficultés, tout particulièrement lorsque l'affection qu'on soupçonne d'être d'origine organique sera accompagnée d'hémianesthésie. Celle-ci, en effet, peut se superposer à une hémiplégie par lésion cérébrale. Son existence n'en est pas moins une présomption très importante en faveur de la névrose. La paralysie faciale, si rare dans l'hystérie, où elle est souvent systématique, c'est-à-dire disparaissant pendant l'exécution des mouvements bilatéraux synergiques et ne se montrant que pour certains mouvements unilatéraux, où elle s'accompagne presque toujours de spasme, est au contraire de règle dans l'hémiplégie organique. Dans cette dernière, les réflexes tendineux s'exagèrent jusqu'à la trépidation épileptoïde ; de plus Babinski (1) fait remarquer que si l'on ordonne au malade d'ouvrir la bouche toute grande, les fibres du peaucier deviennent apparentes seulement du côté sain et, à part certains cas de spasme, ne se montrent pas du côté paralysé, à l'inverse de ce qui se passe chez les hystériques. De même, le mouvement simultané de flexion de la cuisse avec soulèvement du talon, lorsque, étendu sur un plan horizontal, le sujet, les bras croisés sur la poitrine, fait un effort pour se mettre sur son séant, caractérise l'hémiplégie organique ; l'hystérique hémiplégique ne présente pas cette « flexion combinée de la cuisse et du tronc ». Enfin Babinski attache la plus grande importance au phénomène des orteils caractérisé par l'extension des orteils et en particulier du gros orteil sous l'influence de l'excitation de la plante du pied. Ce signe s'observe dans l'hémiplégie organique et non dans l'hémiplégie hystérique. La paralysie organique amène ou une hypotonicité musculaire qui permet la « flexion exagérée de l'avant-bras » ou une contracture élastique différente, comme on le verra, de la contracture hystérique, laquelle ressemble plus à une contraction volontaire, énergique, invincible. Enfin l'évolution est régulière dans l'hémiplégie par lésion cérébrale, elle est capricieuse dans l'hystérie, où nous l'avons vue rester flasque indéfiniment ou, au contraire, débuter par être spasmodique, associer les deux ordres de phénomènes, disparaître enfin et reparaître d'une façon irrégulière.

Il faut bien dire que, de tous ces signes, il n'y en a pas qui soit pathognomonique, mais ils apportent les plus grandes probabilités au diagnostic.

L'*hémicontracture* est beaucoup plus rare; il en a été publié cependant un certain nombre de cas, parmi lesquels on peut distinguer un type de flexion, — le bras en adduction est appliqué sur la partie

(1) Babinski, Diagnostic différentiel de l'hémiplégie organique et de l'hémiplégie hystérique (*Gaz. des hôp.*, 5 et 8 mai 1900).

latérale et un peu antérieure du thorax ; l'avant-bras en supination est fléchi à angle droit sur le bras ; la main est fortement fléchie à angle droit sur l'avant-bras ; les doigts sont aussi énergiquement fléchis sur la paume de la main, le pouce dans l'adduction recouvert par les autres doigts ; — et un type très rare d'extension dans lequel tous les segments du membre sont étendus.

Quant au membre inférieur, il est dans l'extension simple ou dans l'extension avec rotation en dedans : la hanche, le genou, le pied en attitude de varus équin sont rigides.

Il y a presque toujours de l'hémianesthésie sensitivo-sensorielle, mais, plus souvent que dans l'hémiplégie paralytique, on note de l'hyperesthésie.

L'hémicontracture est généralement moins tenace que l'hémiplégie ; elle a de la tendance à se déplacer et est très influencée par les attaques. Son diagnostic est facile. En effet, elle atteint d'emblée son maximum, siège également sur les deux membres, est beaucoup plus irréductible que la contracture organique qui se laisse toujours vaincre à la façon d'un élastique plus ou moins serré ; elle est enfin presque toujours accompagnée de manifestations nettement hystériques.

Monoplégies. — Les monoplégies hystériques n'ont guère été étudiées que depuis les travaux de Charcot et de ses élèves sur le traumatisme, qui joue un rôle prépondérant dans leur production.

Les paralysies isolées du membre supérieur sont bien plus fréquentes que celles du membre inférieur. Sur 31 cas de Miura, 23 se rapportent à des hommes et 8 seulement à des femmes ; le maximum de fréquence est de vingt à trente ans. Dans quinze cas on note un choc léger ou grave sur le membre atteint. Nous avons dit déjà comment Charcot admet que la sensation réelle d'impuissance et d'engourdissement causée par le choc fait naître l'idée d'impotence complète du membre, et que cette idée, fixée dans l'esprit et y régnant seule sans contrôle, s'y développe assez fortement pour se réaliser objectivement sous forme de paralysie.

Il existe ainsi une période de préparation ou de méditation de la paralysie, qui dure vingt-quatre, quarante-huit heures, quelquefois plus, pendant lesquelles le sommeil est mauvais, l'humeur irritable et le sujet en proie à un sentiment de malaise général.

Les monoplégies brachiales sont complètes ou incomplètes (parésies), limitées à un segment du membre ou généralisées au membre entier.

Lorsque la monoplégie est complète et généralisée, le membre supérieur pend inerte le long du corps ; si la paralysie est limitée à l'avant-bras, à la main, le segment supérieur est encore capable d'imprimer des mouvements passifs au segment inférieur.

D'une façon générale, on note du côté du membre atteint des troubles de sensibilité qui affectent un mode tout particulier de dis-

tribution. L'anesthésie occupe exclusivement le membre ou le segment de membre atteint par la paralysie, se séparant des parties voisines sensibles par une ligne de démarcation cutanée nettement tracée, perpendiculaire à la direction du membre et sans aucune relation avec le trajet des nerfs de sensibilité. C'est l'anesthésie à *distribution morphologique*, suivant l'heureuse expression de Charcot, par opposition à la distribution anatomique de l'anesthésie due aux lésions des troncs nerveux. Nous avons déjà décrit cette anesthésie en manchon, en gigot, en segment géométrique.

Cette anesthésie est, dans la majorité des cas, totale, — les sensations de froid, de chaleur, de douleur, la sensibilité électrique sont abolies ; — elle s'accompagne de la perte absolue des notions qui se rattachent à ce qu'on est convenu d'appeler le *sens musculaire*. Le malade est incapable de dire où se trouve le segment du membre paralysé ; il a perdu la notion de position, la perception stéréognostique, etc.

Il faut savoir cependant qu'on a noté des dissociations de sensibilité. Les cas où il y a dissociation syringomyélique, c'est-à-dire thermoanesthésie avec conservation de la sensibilité tactile, sont très importants. Cette modalité spéciale peut, en effet, faire d'autant mieux penser à la gliose médullaire que, plus fréquemment que les autres paralysies, ces monoplégies hystériques s'accompagnent de troubles trophiques, depuis l'œdème jusqu'à l'atrophie musculaire et l'atrophie osseuse (cas de Chauffard).

Les réactions électriques, les réflexes sont normaux.

Rarement de longue durée chez les jeunes sujets, la monoplégie hystérique persiste parfois fort longtemps chez les adultes. Prince en a relaté trois cas qui ont persisté de vingt-huit à vingt-neuf ans. Le plus souvent il s'agit là de récidives dans l'intervalle desquelles le sujet recouvre plus ou moins complètement l'usage de son membre. L'anesthésie est pour ainsi dire le critérium des troubles paralytiques ; tant qu'elle subsiste, le malade est sous le coup d'une récidive ; la guérison n'est durable que lorsqu'elle a disparu.

Le diagnostic n'offre généralement pas de difficulté. Le tableau d'une lésion corticale et capsulaire est tout autre ; la paralysie radiculaire du plexus brachial a une forme d'anesthésie spéciale avec intégrité de toute la partie postérieure du bras ; l'atrophie musculaire est constante et toujours s'accompagne de réaction de dégénérescence ; et la lésion du rameau communicant du premier nerf dorsal provoque du myosis avec rétrécissement de la fente palpébrale.

Cependant certains cas restent difficiles à interpréter, où des manifestations nettement hystériques s'ajoutent à des phénomènes indubitablement d'origine organique, comme dans ces faits de paralysie hystérique chez des saturnins, avec intégrité du long supinateur, qui

ont fait dire à Potain que l'hystérie avait frappé ce que l'intoxication saturnine avait touché.

Il y a là ce que nous appellerions volontiers des *superpositions organiques* et celles-ci existent aussi bien pour les monoplégies ou les hémiplégies d'origine centrale que pour les monoplégies par lésions des nerfs périphériques (1).

Les contractures limitées à l'un des membres reconnaissent les mêmes causes que la paralysie et surviennent le plus souvent après une attaque ou après un traumatisme. L'attitude la plus fréquente du membre supérieur est celle du poing fermé ; quelquefois la main figure dans l'ensemble la position de la main qui tient une plume à écrire. Le poignet est tantôt libre, tantôt également contracturé, et alors d'habitude en flexion forcée, mais parfois en extension.

C'est surtout dans le cas de contracture que, au lieu de l'anesthésie classique, on trouve des zones hyperesthésiées ; elles s'observent surtout dans les contractures liées aux arthralgies dessinant, elles aussi, des territoires géométriques autour de l'articulation atteinte.

La durée de la contracture est souvent très longue et se compte par années ; la guérison est toujours possible subitement.

Le diagnostic, en général facile, se fondera surtout sur le mode de début rapide, sur la constatation d'autres phénomènes hystériques et enfin sur la résolution complète sous l'influence du chloroforme.

La contracture du membre inférieur a les mêmes caractères que celle du membre supérieur ; elle est seulement plus fréquente. Le traumatisme y joue aussi le rôle principal. L'attitude habituelle est celle du pied bot varus équin, avec flexion exagérée des orteils et torsion de tout le pied de dedans en dehors suivant son axe transversal, mais on peut voir l'équinisme direct, le talus, la contracture limitée au gros orteil ou généralisée à toutes les articulations du membre. La forme la plus fréquente est celle qui est liée à l'arthralgie de la hanche connue sous le nom de *coxalgie hystérique*. Nous l'avons déjà analysée (2).

Paraplégie. — Nous ne connaissons pas d'exemples de paralysie ou de contracture limitée aux deux membres supérieurs. Par contre, la paralysie des deux membres inférieurs ou paraplégie est un des troubles moteurs que l'on observe le plus fréquemment dans l'hystérie.

C'est en effet 34 fois sur 400 malades atteints de manifestations hystériques que Briquet et Leroy (d'Étiolles) ont compté la paralysie des membres inférieurs. L'âge, les causes, sont les mêmes que pour les paralysies déjà étudiées.

Le début en est naturellement variable : subit après une attaque ou des émotions morales vives, il attend la période de méditation

(1) Brissaud et Lamy, Sur trois cas de paralysies périphériques chez des sujets hystériques (*Arch. gén. de méd.*, août et septembre 1891).
(2) Voy. p. 98.

après le traumatisme ; d'autres fois il succède à l'hémiplégie ou à d'autres accidents de la névrose. La paralysie flasque peut succéder à la contracture et *vice versa*.

La paraplégie est complète ou incomplète, les membres inférieurs refusant tout service ou pouvant encore exécuter quelques mouvements. Lorsqu'elle est complète, les malades restent confinés au lit, les membres inertes, en extension ou mieux dans la position qu'on leur donne, la pointe du pied tombante. Il faut alors avoir bien soin, afin d'éviter les adhérences fibro-tendineuses dans une position vicieuse, de soutenir la plante du pied par un appui approprié et de recouvrir les membres d'un cerceau qui empêche les draps de déterminer les déviations passives défectueuses. Il est à remarquer que dans tous ces cas la paralysie affecte les divers groupes musculaires dans leur ensemble, à un degré égal sans prédominance d'un groupe sur un autre.

Presque toujours, fait noté par Briquet, la paralysie s'accompagne de troubles de la sensibilité, suivant ses divers modes, avec perte du sens musculaire. Lorsque les troubles sensitifs subjectifs sont accentués, ce qui est fréquent, les malades perdent jusqu'à la notion de position des membres dans le lit.

Dans certains cas, au contraire, les membres sont le siège de douleurs spontanées parfois très vives (pseudo-tabes).

L'anesthésie objective est irrégulière ; tantôt elle est limitée par une ligne qui passe circulairement au-dessous de l'ombilic; tantôt elle ne remonte guère au-dessus des genoux, ou respecte un des deux membres, ou enfin fait totalement défaut (1). Rappelons que c'est de sa coexistence que l'on tirera un indice important de gravité et de ténácité de la paralysie.

On note également des troubles de la vessie et du rectum; c'est presque toujours la rétention par contracture du col vésical, mais on a signalé des besoins incessants et impérieux jusqu'à l'incontinence, si les malades ne les satisfont pas immédiatement, et même l'incontinence franche par anesthésie de l'urètre et de la muqueuse vésicale.

Les troubles trophiques sont très rares dans les paraplégies hystériques; on ne compte pas plus de trois ou quatre observations indiscutables d'escarres fessières ou sacrées, généralement du reste coexistant avec de multiples manifestations cutanées du même ordre.

La paraplégie spasmodique n'est pas très rare; dans la majorité des cas, les membres sont rigides dans l'extension avec adduction plus ou moins prononcée : les genoux sont en contact; les pieds quelquefois dans leur position normale, le plus souvent en équin direct, de

(1) Huchard, De la paralysie hystérique sans anesthésie. Th. de Paris, 1881.

sorte que la marche est impossible, l'appui sur le sol ne pouvant se faire que par l'extrémité des orteils. Cette paralysie est fréquemment douloureuse et souvent accompagnée de rétention d'urine.

Les réflexes, d'une façon générale, sont normaux comme dans toute paralysie hystérique ; il faut néanmoins savoir que l'hystérique présente souvent ce que Babinski appelle le réflexe tendineux *illégitime*, qui est d'origine psychique, demande un temps de réaction exagéré et surtout se produit même par la percussion des régions voisines du tendon sans que celui-ci soit touché. Il faut se rappeler que les réflexes peuvent être réellement exagérés, soit par suite d'une arthrite qui aura justement été la cause provocatrice de la paraplégie en contracture, soit par suite d'une lésion organique réelle à laquelle l'hystérie n'est que superposée. Le réflexe du gros orteil donne dans ces cas un renseignement plus précis.

Lorsque l'affection a duré un certain temps, il peut exister des rétractions fibro-tendineuses susceptibles de faire croire à la persistance de la contracture, alors que l'élément spasmodique a déjà depuis longtemps disparu.

De la paraplégie avec flaccidité absolue à la contracture rigide, on voit que la marge est grande et que le diagnostic des paraplégies hystériques devra s'étendre, au point de vue différentiel, à un grand nombre d'affections organiques. Ce qui rend ce diagnostic encore plus malaisé, c'est que très fréquemment, par cette superposition organique dont nous avons parlé déjà et qui est très fréquente ici, l'hystérie ne fait que réaliser ce qu'a ébauché une maladie réelle : mal de Pott, sclérose en plaques, syphilis médullaire, etc.

La constatation des stigmates est de la plus haute importance ; ils peuvent manquer, et dans ce cas le diagnostic ne pourra se faire que par exclusion. Existent-ils, il faut faire la part de l'association de l'hystérie à une affection organique. Les caractères spéciaux de l'anesthésie plus objective que subjective, et surtout sa délimitation si particulière, devront être pris en haute considération. Les troubles moteurs, l'exagération des réflexes, les trépidations spinales peuvent se rencontrer dans les deux cas, et il en est de même des troubles trophiques, des accidents vésico-rectaux ; mais, rares dans l'hystérie, ils sont de règle dans les myélites ; ils peuvent au moins orienter le diagnostic, qui reposera en somme principalement sur les phénomènes extrinsèques et sur l'évolution. Une des formes les plus intéressantes est celle qui simule le tabes ; l'instabilité dans la station verticale, l'incoordination motrice dans la marche s'exagérant par l'occlusion des yeux, les fourmillements et engourdissements des pieds, les douleurs fulgurantes, les troubles vésicaux y sont notés. L'état des réflexes rotuliens acquiert ici une importance capitale. Or, si on les a presque toujours trouvés normaux, augmentés ou même exagérés, on les a vus aussi abolis. Les troubles de la vision, par contre, sont

franchement différents de ceux du tabes : au lieu du signe d'Argyll-Robertson, de l'atrophie de la papille, de la diplopie persistant pendant plusieurs mois, on note de la polyopie monoculaire, de rares diplopies passagères et l'achromatopsie spéciale des hystériques avec rétrécissement concentrique du champ visuel. L'affection frappe d'ordinaire des adultes, des hommes, et prend par sa ténacité une gravité réelle, augmentée encore par la suggestion constante d'immobilité qu'entraîne le diagnostic erroné de tabes. Cependant la guérison est possible et presque toujours subitement, témoin ce malade de Charcot qui, six ans après le début, guérit subitement à Lourdes.

La contracture peut se généraliser aux quatre membres : cela ne se voit que chez des femmes adultes, hystériques confirmées, en proie aux manifestations les plus diverses et les plus tenaces de la névrose. Aussi le diagnostic est-il en général facile. La durée peut s'étendre sur des années avec des alternatives de guérison, de rechutes, d'associations de la paralysie et de la contracture.

Tétanie. — La contracture généralisée ou non, au lieu de se présenter d'emblée à l'état permanent, peut se montrer d'abord sous forme paroxystique, ressemblant beaucoup aux accidents que l'on a décrits sous le nom de *tétanie*.

Il n'est pas douteux que la contracture douloureuse des extrémités, avec sa généralisation possible aux muscles du larynx, sa provocation facile par la compression des membres, sa terminaison notée déjà par Trousseau en une violente crise convulsive, ne soit souvent, comme le pensait Raymond dès 1886, de nature hystérique; il n'est pas jusqu'au caractère épidémique de certaines observations que n'explique la névrose.

Excepté chez les enfants et en particulier dans les épidémies où la tétanie peut réaliser une forme monosymptomatique de l'hystérie, le diagnostic, en se fondant sur la constatation des stigmates et des antécédents du malade, n'offrira en général aucune difficulté, aujourd'hui qu'on sait reconnaître à la névrose ce qui lui appartient.

Astasie-abasie. — L'astasie-abasie a été décrite comme une forme spéciale de paraplégie hystérique, mais sa nature hystérique a justement prêté à des doutes. C'est qu'en effet la présence des stigmates n'est pas la règle dans l'astasie-abasie qu'on trouvera décrite dans une autre partie de ce Traité. Rappelons seulement qu'elle consiste dans l'impossibilité de la station verticale et de la marche normale, contrastant avec l'intégrité de la force musculaire et de la coordination de tous les autres mouvements des membres inférieurs; l'astasie-abasie peut être paralytique, choréiforme ou trépidante, elle se rapproche alors du spasme saltatoire de Brissaud.

Tremblement. — Le tremblement est fréquent chez les hystériques, mais nous n'avons pas de statistique qui nous permette de donner des

chiffres ; il frappe peut-être plus souvent l'homme que la femme, car il succède fréquemment à l'hystérie traumatique. Nous avons déjà noté qu'il se présentait parfois à l'état de stigmate vrai, c'est-à-dire qu'il restait ignoré du malade, sans le gêner dans ses actes les plus délicats, et ne se démasquait que sur l'injonction du médecin faisant étendre les mains dans la position du serment.

Le plus souvent il constitue un accident qui gêne beaucoup les malades et attire leur attention dès son apparition. Le début est en général brusque, subit, conséquence d'un traumatisme, d'une frayeur, d'un choc moral quelconque : il se fait plus souvent encore à la suite d'une attaque convulsive. Ces mêmes influences l'exaltent lorsqu'il est installé à demeure.

Il peut être généralisé ou partiel, hémiplégique, paraplégique, monoplégique, et même se cantonner à un seul segment d'un membre.

Sa durée est variable. Il peut persister plusieurs années sans interruption ; il peut être en imminence et se révéler sous l'influence des causes les plus variées : la pression d'une zone hystérogène joue parfois ce rôle.

Il est tantôt très léger, tantôt d'une intensité telle qu'il rendra à peu près impossible l'accomplissement des actes de la vie journalière.

La forme du tremblement, son rythme, sa rapidité sont extrêmement variables et, chez le même sujet, diffèrent d'un moment à l'autre. Aussi dit-on que le tremblement hystérique est essentiellement *polymorphe*. Nous allons passer en revue les principales variétés qu'ont décrites Charcot et Dutil, d'après la rapidité des oscillations.

Les tremblements vibratoires comptent de huit à neuf oscillations et plus par seconde ; ils persistent au repos, peu ou pas modifiés par les mouvements volontaires ; ils imitent le tremblement de la maladie de Basedow, le tremblement alcoolique et celui de la paralysie générale. Les oscillations très brèves, très rapides, semblent se fondre en une vibration continue des parties qui en sont le siège. Cette forme peut être localisée, mais elle est très souvent généralisée ; il suffit alors de poser les mains sur les épaules ou sur la tête du sujet pour percevoir les oscillations rapides et verticales dont tout le corps est animé. On peut même voir des palpitations musculaires de la langue et de la face se développer à certains moments au point de troubler la parole, qui devient hésitante et s'accompagne d'une trémulation des lèvres qui rappelle à s'y méprendre celle des alcooliques ou des paralytiques généraux. Ces périodes d'exacerbation succèdent aux émotions ou aux attaques. Ce tremblement ne disparaît guère que pendant le sommeil, mais il peut s'atténuer assez pour qu'on soit forcé de le mettre en évidence en faisant étendre les bras dans l'attitude du serment. Remarquons enfin que son étude graphique ne saurait le faire distinguer des graphiques recueillis chez les basedowiens ou les paralytiques généraux.

Les tremblements de rythme moyen, c'est-à-dire comptant de cinq et demie à sept et demie oscillations par seconde, sont de beaucoup les plus typiques dans l'hystérie; ils ont tantôt le caractère rémittent intentionnel du tremblement mercuriel, tantôt l'intermittence vraie du tremblement de la sclérose en plaques. Rendu a donné une bonne description de la première de ces formes. Même au repos, le malade est constamment agité: la tête oscille; les avant-bras et les mains sont animés de mouvements de flexion avec pronation et d'extension avec supination qui se succèdent régulièrement; si le malade est assis, les talons se soulèvent et s'abaissent alternativement sans que les avant-pieds quittent le sol. Dès qu'on prie le sujet d'exécuter un mouvement, le simple mouvement, par exemple, d'étendre le bras ou la jambe, ou, mieux encore, si on lui commande un acte qui nécessite un peu d'attention et de précision, comme de saisir un verre rempli d'eau et de le porter à sa bouche, les oscillations s'accentuent, croissent rapidement en étendue et en énergie; les actes les plus simples de la vie journalière sont gênés ou rendus impossibles; le malade ne peut même pas se tenir debout, tant son corps tout entier est dans un état d'agitation violente; s'il se met en marche, il titube et trépide, les jambes écartées, ou se raidit et n'avance que par saccades irrégulières.

Ce tremblement prédomine le plus souvent d'un côté du corps; il peut se localiser à un membre et même à un segment de membre, parfois aux deux membres inférieurs et, dans ce cas, il simule à s'y méprendre la trépidation de la paraplégie spasmodique ou de la forme correspondante de l'astasie-abasie.

Que le tremblement disparaisse tout à fait pendant le repos, nous aurons le tremblement intentionnel pur, correspondant exactement au tremblement de la sclérose en plaques. Cette forme a été étudiée par Pitres. Il sera d'autant plus difficile de la distinguer du tremblement de la sclérose en plaques qu'il n'est pas d'affection cérébro-spinale organique avec laquelle l'hystérie s'associe plus fréquemment. La variabilité des accidents hystériques, la présence des lésions papillaires appréciables à l'ophtalmoscope dans la sclérose en plaques seront les meilleurs points d'appui d'un diagnostic parfois si difficile que les cas ne se comptent plus où l'autopsie est venue démontrer l'erreur commise pendant la vie, à tel point que Westphal a voulu créer une névrose spéciale, qu'il appelle *pseudo-sclérose en plaques*, ne différant cliniquement en rien de la maladie organique.

Les tremblements lents de quatre à cinq et demie oscillations par seconde persistent au repos, ne sont pas ou peu modifiés par les mouvements volontaires et imitent en somme le tremblement de la paralysie agitante et le tremblement sénile. Ces faits sont très rares. Le tremblement s'accompagne parfois d'une raideur généralisée qui rappelle l'aspect soudé des parkinsoniens, dont les sujets repro-

duisent le masque immobile et figé. Seuls dans ces cas les anesthésies cutanées et sensorielles, le rétrécissement du champ visuel, les antécédents des malades permettront de poser un diagnostic toujours bien délicat.

Les tremblements peuvent enfin prendre des formes si variées, si changeantes qu'on ne saurait les classer parmi les trois variétés précédentes ; ils s'accompagnent alors assez volontiers de mouvements choréiformes, dont il est difficile de les séparer et que nous allons étudier maintenant.

Chorée. — La chorée et les spasmes rythmiques figurent très souvent — mine inépuisable pour le diagnostic rétrospectif de l'hystérie — dans les relations des auteurs anciens qui ont laissé populaire le nom de *danse de Saint-Guy*. Calmeil contribua à faire entrer ces manifestations dans le domaine de l'hystérie. Germain Sée, surtout, en 1850, les sépara nettement de la chorée de Sydenham ; Charcot et Pitres les étudièrent à fond. Frappant également les deux sexes, surtout fréquente de douze à vingt ans, la chorée hystérique succède parfois à un traumatisme, à une émotion, à une maladie grave ; elle est souvent due à la contagion : épidémies du moyen âge, épidémies de pensionnat, d'atelier, de famille, elle peut alors être la première manifestation de la névrose.

La chorée hystérique est éminemment variée dans ses manifestations. Son caractère fondamental est de procéder par paroxysmes ; ceux-ci naissent spontanément en apparence ou succèdent à l'excitation d'une zone hystérogène. Nous ne nous étonnerons pas de les voir précédés d'une aura et terminés par des pleurs, ou un délire, ou des convulsions ; mais l'état de mal choréique, la persistance du symptôme sous forme d'accident permanent se voient également.

La chorée hystérique est caractérisée par des mouvements involontaires, généralement brusques et toujours conscients, localisés à un groupe musculaire, ou intéressant à la fois plusieurs groupes dans un acte coordonné : ces mouvements ont souvent une cadence régulière, un rythme qui ne permet pas de méconnaître leur nature. Presque toujours les secousses ici reproduisent des actes voulus, logiques, intentionnels. Localisé à un muscle, le mouvement rythmique rappellera le tic ; on en a vu à la face, à l'épicrâne, ramenant les oreilles en cadence, au sterno-mastoïdien, au trapèze, aux bras (chorée malléatoire, rappelant le forgeron qui frappe en cadence l'enclume) ; d'autres fois, c'est le mouvement du musicien qui bat la mesure, ou ce sont les membres inférieurs qui font le geste de pédaler une machine à coudre ou une bicyclette. Les mouvements de natation, de salutation, d'oscillation pendulaire se voient également ; il y a parfois une véritable danse, chorée saltatoire. Ces phénomènes sont susceptibles de disparaître brusquement comme ils se sont montrés, sous l'influence d'une émotion vive ou de toute autre cause,

mais ils peuvent persister pendant de longues années soit à l'état paroxystique, soit à l'état permanent. Le pronostic peut donc en être très sérieux.

Les études de Debove et Joffroy, de Dettling, de Seglas et Pierret montrent que la chorée hystérique peut être arythmique et simuler tout à fait la chorée vraie de Sydenham. Ce sont les mêmes mouvements irréguliers, illogiques et contradictoires, l'identité est absolue. Toutefois, dans ce cas, le début brusque, les troubles nets de la sensibilité cutanée et muqueuse, les crises, les zones frénatrices ou provocatrices, l'absence de complications arthropathiques, séreuses ou viscérales, la guérison spontanée ou sous l'influence d'une cause imprévue, la guérison brusque, les récidives fréquentes montrent bien la nature spéciale de l'affection.

La *maladie des tics convulsifs*, que Gilles de la Tourette a sortie pour la première fois en 1885 du groupe des chorées avec lesquelles elle était jusque-là confondue, se caractérise par des secousses musculaires brusques qui sont loin, elles aussi, d'être toujours coordonnées ; elles sont accompagnées de bruits laryngés, d'écholalie ou de coprolalie ; de plus, la maladie évolue toujours d'une façon chronique d'emblée, sans tendance vers la guérison ; pendant les rémissions, les tics subsistent toujours en partie, principalement dans les muscles de la face. Les mouvements des tiqueurs n'affectent ni le rythme ni la cadence des spasmes hystériques ; ils ne s'exaltent pas en accès paroxystiques aussi nets ; enfin l'analyse des urines avec la réaction spéciale des accès hystériques peut encore ici être d'un secours puissant.

On sait que Pitres a montré que la chorée de Bergeron, électrolepsie de Tordeu, qu'il ne faut pas confondre avec la chorée mortelle de Dubini, n'est en somme que la chorée hystérique que nous décrivons. C'est aussi la conclusion de Janowicz.

Le *paramyoclonus multiplex* se rapproche beaucoup de certaines formes de chorée rythmique, mais on n'y retrouve pas les stigmates permanents de l'hystérie. Et, en effet, c'est beaucoup plutôt dans la maladie des tics qu'il faut en ranger les nombreuses observations. Quant à la chorée de Huntington ou chorée chronique, elle n'a, comme le dit Huet, que le nom de commun avec la chorée hystérique.

Troubles circulatoires et trophiques. — Il existait, avant les leçons de Charcot, nombre d'observations de troubles trophiques dans l'hystérie, çà et là éparses dans les recueils scientifiques et dont quelques-unes au moins étaient rapportées à leur véritable cause. Mais c'est à la Salpêtrière que fut posée pour la première fois la question doctrinale.

« L'hystérie, dit Charcot dans la préface de la thèse d'Athanassio, a ses lois, son déterminisme, absolument comme une affection ner-

veuse à lésion matérielle. Sa lésion anatomique échappe encore à nos moyens d'investigation, mais elle se traduit d'une façon indéniable à l'observateur attentif par des troubles trophiques analogues à ceux qui se voient dans les cas de lésions organiques du système nerveux central ou des nerfs périphériques. »

Ces troubles trophiques frappent d'abord la peau, et nous commencerons leur description par l'étude des troubles vaso-moteurs qui tiennent sous leur dépendance toutes les lésions cutanées.

Téguments cutanés et muqueux. — La filiation des divers accidents a été remarquablement décrite par Renaut (de Lyon). La paralysie primitive des artérioles amène la *rougeur*, et l'insuffisance de débit des veinules, l'*œdème* congestif ou *ecchymotique*; la tension croissante du liquide exsudé dans les mailles inextensibles du derme efface bientôt la lumière des vaisseaux, d'où l'aspect exsangue du centre de la *papule* ou de la *raie ortiée*, et peut faire céder l'épiderme en *bulles* ; mais cet œdème anémique dure-t-il, il se produit fatalement de la *gangrène*, que les germes apportés par les lésions de grattage aident à se constituer. Il suffit souvent de tracer sur la peau du sujet, avec l'ongle ou un bout d'allumette, une raie pour voir se succéder ces divers stades : c'est le dermographisme.

Ces troubles se présentent chez les hystériques avec une fréquence égale à celle des troubles sensitifs ou des troubles moteurs. Comme eux, ils peuvent déterminer des accidents bruyants qui appellent l'attention du malade par la gêne qu'ils occasionnent; comme eux aussi, ils peuvent ne se montrer qu'au moment de l'examen du médecin. Dans l'un et l'autre cas, stigmates ou accidents, les troubles vaso-moteurs sont en puissance en quelque sorte chez le malade, tout prêts à éclater, n'attendant qu'une occasion pour se manifester. Le nom de *diathèse vaso-motrice* indique cet état d'imminence tout particulier, seul capable d'expliquer des accidents qui paraissent tout à fait disproportionnés, eu égard au peu de gravité de leurs causes apparentes.

Érythèmes. — Les plaques congestives : érythème, urticaire, se montrent surtout sous l'influence immédiate de l'attaque et disparaissent souvent avec le paroxysme. Leur siège est très variable; elles affectent plus particulièrement le tronc et la face. Nous en rapprocherons les observations nombreuses où il existe, comme phénomènes prémonitoires de l'attaque, des troubles qu'Armaingaud, Vulpian, Rosenthal ont rapprochés de l'asphyxie locale des extrémités; dans le cas de Rosenthal, le côté gauche hyperesthésique était le siège d'une coloration rouge, puis bleuâtre des téguments, s'accompagnant d'une sensation subjective de froid, pendant que l'hyperesthésie se changeait en anesthésie ; la température locale, qui était de 34° sur le membre symétrique sain, montait à 36°,1 du côté opposé pendant le stade de cyanose, et la fin de l'attaque s'annonçait par le

retour à la température et à la coloration normales du tégument cutané.

Sueurs. — Il y avait en même temps des sueurs abondantes. Ces sueurs s'observent souvent dans l'hystérie, et Sydenham les avait notées en même temps qu'un autre trouble vaso-moteur : le ptyalisme. Elles peuvent être générales ou partielles ; lorsqu'elles sont limitées, elles se superposent souvent à d'autres manifestations hystériques, comme l'hémianesthésie, par exemple ; dans d'autres cas, comme pour bien montrer l'indépendance des deux phénomènes, c'est du côté sain que la sueur ruisselle, le côté paralysé ne sécrétant que peu. Les sueurs peuvent alterner avec des attaques de léthargie ou se montrer au sujet de la moindre émotion.

Urticaire. Dermographisme. — L'urticaire, degré plus avancé du processus, ne se voit pas souvent d'emblée. Comme l'a bien montré le professeur Raymond, les troubles vaso-moteurs s'accompagnent de prurit, les malades ont de la tendance à se gratter et c'est sous cette influence que se montrent les lésions ortiées. S'il arrive que ces lésions paraissent surtout siéger sur les téguments qui présentent déjà des troubles d'ordre hystérique : anesthésie, hyperesthésie, etc., il faut bien dire qu'on peut expérimentalement provoquer leur apparition sur n'importe quelle partie du corps ; il y a là une sorte de modalité morbide, de diathèse qui appartient à l'organisme tout entier de l'hystérique.

Le plus souvent ces troubles sont éminemment transitoires. Cependant, chez la femme citée par Dujardin-Beaumetz, les lettres tracées sur la peau mettaient douze heures à s'effacer, et dans une brochure de Berjon il existe un dessin représentant des caractères dermographiques qui persistèrent plus de trois mois sur le bras d'un homme. Nous verrons bientôt que les raisons de la persistance et même souvent de l'apparition de ces troubles vaso-moteurs figurés doivent être cherchées dans l'état mental du sujet en observation.

Œdème. — L'œdème congestif (œdème bleu) ou l'œdème anémique (œdème blanc) est une manifestation plus sévère, plus tenace, plus profonde de la névrose. Aussi n'apparaît-il que rarement d'une façon isolée : il coexiste souvent avec une arthralgie ou se superpose à une contracture, à une paralysie. Les observations n'en sont pas rares depuis la page fameuse où Sydenham le décrit pour la première fois.

Il survient indifféremment chez les hommes et chez les femmes. Il semble plus particulièrement l'apanage des adultes. Ce peut être un trouble isolé, mais, comme nous l'avons dit déjà, il coexiste souvent avec d'autres troubles névropathiques ; aussi est-il ordinairement unilatéral, mais pas plus nécessairement que les paralysies, anesthésies, etc., de la névrose.

L'aspect des téguments est variable, tantôt blanc comme chez les hydropiques vrais, tantôt rosé, rouge ou mieux violacé, bleu. Le même individu fait presque toujours son œdème de la même couleur. C'est un œdème dur à la surface duquel la pression forte du doigt ne laisse que peu d'empreinte ; les piqûres *in situ* ne laissent pas sourdre de sérosité et à la suite d'incisions intempestives on n'a jamais vu sortir que du sang noir. Il est régulier, envahissant toute la circonférence du membre, dont il peut augmenter le diamètre de 5 et même 9 centimètres. Lorsqu'il siège sur les extrémités, il va en s'affaiblissant insensiblement par en haut, pour se perdre au pourtour d'une jointure sans ligne de démarcation tranchée. La température locale peut être normale (œdème blanc), ou augmentée (œdème rouge), ou diminuée (œdème bleu). Il s'accompagne enfin presque toujours de troubles de sensibilité fort accentués : douleurs spontanées très vives, souvent avec hyperesthésie cutanée. Charcot a noté une fois de la thermoanesthésie.

La marche en est variable. Généralement il subit des alternatives fréquentes d'augmentation ou de diminution : c'est un de ses caractères les plus importants. Il peut apparaître ou disparaître brusquement à la suite d'une attaque ; en deux heures, le membre qui était indemne mesure 4 ou 5 centimètres de circonférence de plus que le membre symétrique.

La durée en est généralement longue : deux ans dans un cas de Charcot, cinq ans et plus dans un cas de Brodie.

Le diagnostic en est parfois difficile. Rosé et chaud, coïncidant avec une arthralgie, il fait naturellement penser au rhumatisme articulaire aigu, mais on peut remarquer avec Brodie que l'œdème n'est pas exactement limité à la jointure douloureuse et souvent s'étend à tout le membre dans des régions où les articulations sont indemnes : du reste, il n'y a pas de fièvre.

On peut aussi le confondre avec la *phlegmatia alba dolens* et mieux encore avec un abcès, et les cas où une incision fut pratiquée dans l'œdème sont nombreux. Plus délicat est le diagnostic avec les œdèmes qu'on observe parfois dans la syringomyélie, si le sujet présente justement la dissociation de sensibilité caractéristique de cette maladie (cas de Charcot). Mais que dire de ces œdèmes aigus de la peau, qu'on désigne justement sous le nom d'*œdèmes angio-neurotiques*, sur lesquels nous sommes encore si mal renseignés et dont plusieurs observations d'ailleurs se rapportent sans doute à l'hystérie?

Bulles. Pemphigus. — Les *éruptions cutanées* qui naissent sous l'influence de l'hystérie revêtent presque toujours le caractère bulleux ou vésiculeux. On en a rapporté de très nombreux exemples.

Nous ne ferons que signaler les observations d'eczéma hystérique citées par Fabre, Leloir, Gauthier et surtout par Oulmont et Touchard.

L'éruption vésiculeuse ou pemphigoïde est la plus fréquente. Rarement localisée comme chez Louise Lateau, où elle simulait les lésions produites par une couronne d'épines, elle peut siéger à la face, sur le tronc et surtout sur les membres atteints ou non d'œdème. Le nombre et la grosseur des bulles sont variables : dans le cas de Franck une bulle unique était grosse comme un œuf de poule; dans celui de Louyer-Villermay, les bulles, plus nombreuses, atteignaient le volume d'une châtaigne. Elles ne laissent que rarement des cicatrices ; en se desséchant elles forment des croûtes squameuses qui tombent et sont remplacées par des macules bleuâtres, parfois longtemps persistantes.

Le mode d'apparition est des plus importants pour en spécifier la nature. Très souvent l'éruption est liée à un paroxysme ou à des émotions morales vives, et elle est précédée ou accompagnée de douleurs irradiant sur le trajet des nerfs; enfin les territoires cutanés qui vont en être le siège présentent presque toujours avant et pendant l'éruption des troubles de sensibilité subjective ou objective.

Parfois le pemphigus sert d'exutoire aux hémorragies cutanées; plus souvent la nécrose partielle des tissus permet de lui donner avec Kaposi le nom de *gangreneux*, et Gilles de la Tourette a communiqué à Bruchon un cas où les bulles de pemphigus laissaient après elles des cicatrices persistantes légèrement froncées, indices d'un certain degré de sphacèle de la peau.

Gangrène cutanée. — Par *gangrène de la peau*, nous entendons ici des foyers multiples se montrant pour ainsi dire spontanément, sans qu'un mauvais état général évident ou une cause locale déterminée puisse en expliquer l'apparition. Ainsi nous éliminons les escarres sacrées des paraplégiques longtemps maintenus dans le même décubitus et aussi la gangrène symétrique des extrémités fréquemment observée chez des hystériques (1).

Carré (de Montgeron) rapporte un cas curieux de grangrène hystérique. Leloir a publié l'observation d'une jeune fille hystérique qui, pendant trois ans qu'elle fut sous ses yeux, ne passa pas huit jours sans voir apparaître une escarre de la face ou des membres, mais ne songea pas à attribuer ces phénomènes à la névrose. Kaposi a donné, aussi affirmatif, aussi précis que possible, la description de la gangrène spontanée des hystériques. Depuis, les observations se sont succédé nombreuses et irréfutables (2). Veillon a montré que ces gangrènes ne sont pas sous la dépendance d'organismes inférieurs, qu'elles sont aseptiques, tout au moins au début de leur évolution.

Le processus dont elles sont l'aboutissant comprend trois stades principaux dans son évolution : éruption, formation et chute de l'es-

(1) L. Lévi, *Soc. de biologie*, 23 juin 1894.
(2) Tonnelier, Th. de Paris, 1896. — Balzer, *Soc. de derm. et syph.*, 14 décembre 1899.

carre, cicatrisation. L'éruption peut se présenter sous différents aspects ; les deux plus fréquents sont l'éruption pemphygoïde et l'éruption apparaissant sous forme d'érythème douloureux limité.

L'escarre occupe toujours la situation de l'éruption originelle et le plus souvent elle en a la dimension exacte. La mortification complète terminée, elle tombe et laisse au-dessous d'elle une ulcération.

Le processus de guérison de l'ulcération commence dès que l'escarre est tombée. Une fois terminé, il fait généralement place à une cicatrice chéloïdienne indélébile.

Les plaques gangreneuses apparaissent par poussées successives. La chute de l'escarre se fait en deux ou trois semaines et le processus peut durer des mois et des années.

On a rapporté également à l'hystérie des cas de vitiligo, des taches pigmentaires, du lichen, etc.

Hémorragies cutanées. — Les ecchymoses et les stigmates sanglants forment le plus anciennement et le mieux connu peut-être de tous les troubles trophiques d'origine hystérique.

Les *ecchymoses spontanées* ou que la simple pression du doigt fait apparaître existent beaucoup plus fréquemment qu'on ne le croit généralement. Elles peuvent en effet siéger dans des régions que la malade explore difficilement et souvent aucun symptôme subjectif, douleur ou autre, n'attire l'attention du patient ou celle du médecin. On les a mises sur le compte des chocs subis pendant les attaques ou encore on les a rattachées à une hémophilie hypothétique. Or ces ecchymoses peuvent être réellement spontanées, indépendantes de tout traumatisme et résulter directement de l'auto-suggestion mise en œuvre localement par le rêve de l'attaque. Les malades rêvent qu'elles sont frappées et c'est le plus ordinairement par le diable, comme sœur Jeanne des Anges, Madeleine Bavent ou les malades de Bergeret, de Fabre, se plaisent à le raconter, mais il faut bien savoir que l'hystérique ne se souvient pas toujours du rêve de l'attaque. Or les ecchymoses, au point de vue médico-légal, ont une importance considérable (affaire La Roncière-Le Noury). La coïncidence avec d'autres troubles vaso-moteurs, avec des éruptions pemphigoïdes, leur retour sous l'influence des attaques, leur localisation souvent en des points constants lorsqu'elles récidivent, et presque toujours sur des territoires anesthésiés ou hyperesthésiés, les font facilement reconnaître.

Le processus peut s'accentuer encore et nous aurons non plus une ecchymose, mais un véritable *écoulement de sang par la peau*, soit qu'il y ait hémorragie vraie avec solution de continuité du tégument, soit qu'il y ait seulement une sorte de perspiration sanguine mélangée à la sueur. On ne saurait séparer sans redites de ces hémorragies du tégument externe celles qui se font au niveau des muqueuses qui tapissent les organes des sens : larmes de sang, épistaxis, otorragies.

Pendant tout le moyen âge les hémorragies cutanées furent décrites sous le nom de *stigmates*, car, à l'aide de l'auto-suggestion, les solutions de continuité affectaient parfois la disposition des plaies, des stigmates de Jésus-Christ sur la croix. L'exemple le plus intéressant est celui de saint François d'Assise, qui vécut au XIIe et au commencement du XIIIe siècle (1182-1226). C'est à la suite d'une de ses attaques d'extase qu'apparurent subitement les cinq plaies qu'il venait d'adorer dans l'apparition du Christ ; elles persistèrent jusqu'à la mort du saint, deux ans après ; la plaie du côté, large et béante, laissait voir une cicatrice de couleur vermeille dont le sang découlait souvent sur les vêtements du saint et « ressemblait à une belle rose fraîchement épanouie ».

La stigmatisée belge, Louise Lateau, a fourni à Bourneville la matière d'une étude du plus haut intérêt. Nous en rapprocherons la si curieuse observation de Raymond (1) communiquée au Congrès de psychologie de Munich.

Mais la localisation des hémorragies hystériques spontanées n'est pas toujours explicable de la même manière ; tantôt c'est au point d'anciennes piqûres ou plaies réelles que se fait l'écoulement sanguin ; tantôt l'hémorragie peut occuper les sièges les plus variés, simultanément ou successivement chez le même malade. Dans l'observation de Van Swieten, la tête, le tronc, le cou, les membres furent le siège du flux sanguin, qui pouvait exister aussi chez le même sujet au niveau de la conjonctive, du conduit auditif externe, du nez, de l'estomac, etc.

Ce n'est pas toujours chez la femme que se produisent ces hémorragies, et il faut abandonner la notion trop souvent acceptée d'hémorragie supplémentaire des règles ; en effet, même dans le sexe féminin, les observations concernent aussi bien des enfants non encore réglées que des adultes dont les règles, d'ailleurs, n'étaient nullement influencées par la perte de sang cutanée. Comme c'est le paroxysme convulsif qui met en branle cette manifestation et que lui-même est souvent amené par la période menstruelle, il semble y avoir un lien de cause à effet entre les deux ; de plus, l'écoulement sanguin peut être assez abondant pour que la suppression ou la diminution des règles en résulte d'une manière bien explicable, sans qu'on ait besoin de faire intervenir une déviation de la fonction menstruelle.

L'hémorragie est en général précédée de phénomènes généraux : sentiment de malaise, irritabilité d'humeur, pesanteur de tête et même violent délire, qui ne sont, en somme, que les prodromes d'une attaque, mais les malades accusent aussi *in situ* des sensations particulières comparables à celles que nous avons signalées pour les troubles purement vaso-moteurs ; ce sont des douleurs

(1) Raymond, *Clinique des maladies du système nerveux*, 2e série, 1897, p. 729.

névralgiques, lancinantes, irradiant parfois jusqu'au cœur; elles sont sous la dépendance de l'exaltation fréquente d'une zone hystérogène située au niveau du territoire où va se faire l'hémorragie.

Celle-ci peut se faire à travers la peau absolument saine ou seulement légèrement œdématiée. Cet œdème rosé, chaud, a été pris plusieurs fois pour un érysipèle jusqu'à ce que le saignement vînt réformer le diagnostic; dans l'observation de Parrot la figure se couvre immédiatement d'un masque sanglant. Magnus Huss montre le sang filtrant autour de la racine des poils, formant autour de chaque cheveu d'abord un point rouge, puis une goutte qui est bientôt augmentée d'une seconde goutte qui la suit de près. Cette filtration de sang s'opère fort rapidement au point que, lorsqu'on essuie la surface saignante, elle est au bout de quelques instants de nouveau couverte de sang. Si l'on n'essuie pas la plaie, il se dépose bientôt une couche de sang qui se coagule et forme un caillot de l'épaisseur d'un centimètre et au delà. Sous cette première couche sanglante filtre alors de nouveau le sang qui sort de tous les côtés. La couleur en est toujours d'un rouge clair, fort prononcé, semblable au sang artériel.

Sur les parties glabres l'écoulement semble se faire par l'orifice des glandes sudoripares; on a appelé souvent ces hémorragies *sueurs de sang*, et il semble en effet que le liquide soit plus séreux, plus clair que le sang normal. Les examens microscopiques ont montré que les globules ne se prennent pas en piles, ce qui indiquerait une certaine dilution, mais n'oublions pas que l'œdème est le premier terme du processus.

Au niveau des ampoules le sang s'échappe dès que la rupture de l'épiderme laisse le derme à nu. Ce sont des plaies véritables reposant sur un fond œdémateux. Entre chaque nouvelle hémorragie la plaie se referme, se cicatrise; plus rarement elle forme un véritable ulcère à bords repliés et à fond vermeil. Les cicatrices deviennent fréquemment chéloïdiennes, d'où l'aspect de clous adhérents que présentent les plaies des pieds de saint François que Claire, la supérieure des Pauvres Dames de Saint-Damien, essaye en vain d'arracher pour les conserver en reliques.

La période d'hémorragie cutanée peut durer quelques instants ou s'étendre à cinq et six jours. La quantité de sang est difficile à évaluer. Louise Lateau, si l'on en croit le Dr Lefebvre, rendait chaque fois en moyenne 250 grammes de sang par la peau.

Souvent l'écoulement sanguin a des localisations multiples; les muqueuses stomacale ou pulmonaire, par exemple, participent fréquemment au raptus hémorragique, et ainsi la malade de Magnus Huss perdait près d'un litre et demi de sang par jour. On comprend dans quel état d'anémie et de faiblesse se trouvent plongés les malades, surtout quand les paroxysmes se répètent souvent.

Il n'est pas nécessaire d'insister sur la gravité du pronostic : l'hys-

térique coule toujours ses attaques dans le même moule, et la diathèse vaso-motrice réagira toujours sous la même forme chez un même sujet. Jamais cependant la terminaison fatale n'a été observée.

Le diagnostic, après les considérations que nous venons d'exposer, sera en général facile à établir.

Hémorragies des muqueuses. — Les hémorragies de la muqueuse buccale sont rares ; nous verrons cependant, en traitant des hématémèses, que certains auteurs font jouer un rôle important à la sialorragie.

Par contre, l'épistaxis est certainement un accident fréquent et dans les cas obscurs il ne faut jamais oublier de penser à la nature hystérique possible d'un saignement de nez.

Au contraire, les hémorragies oculaires ne s'observent guère que dans l'hystérie. Les cas en sont peu nombreux ; ils sont ordinairement décrits sous le nom de *larmes de sang*. Bien souvent, d'ailleurs, c'est à la base des cils que se fait l'hémorragie, qui reste ainsi cutanée.

Les hémorragies auriculaires sont, elles aussi, très rarement isolées : la malade de Magnus Huss en avait ; Baratoux en a réuni six cas ; d'autres ont été publiés depuis (1). On a toujours tendance à en faire des hémorragies complémentaires des règles, mais nous savons ce qu'il faut penser des rapports qui existent entre la menstruation et les hémorragies hystériques.

L'écoulement sanguin de l'oreille survient surtout à l'occasion de paroxysmes convulsifs. L'oreille est habituellement frappée de surdité plus ou moins complète, permanente ou passagère, avec anesthésie du conduit externe et sans lésion organique superficielle ni profonde, à moins que des lésions anciennes ne jouent le rôle de cause prédisposante. C'est en effet des glandes cérumineuses, c'est-à-dire, en somme, de la peau du conduit que vient l'hémorragie et pas du tout de l'oreille moyenne ou interne. Cette considération suffira à écarter le diagnostic de fracture du rocher lorsque l'hémorragie se produit après les mouvements désordonnés d'une grande attaque convulsive.

Annexes de la peau. — Les annexes de la peau participent naturellement aux troubles trophiques qui peuvent atteindre celle-ci. On connaît l'influence des émotions morales vives sur la canitie. Féré a observé nettement la bifidité des cheveux survenant après l'attaque ; l'alopécie a été plusieurs fois signalée accompagnant des douleurs de tête à forme névralgique ; d'autres fois c'est le développement exagéré des poils et des ongles au niveau des parties paralysées ; ces derniers deviennent parfois dépolis, secs, cassants et tombent même, comme dans l'observation de Pitres. Un autre fait curieux qui peut rentrer dans la catégorie des phénomènes que nous étudions en ce moment, c'est la diminution de la tension électrique du corps

(1) Lermoyez, Un cas de menstruation par l'oreille droite (*Soc. méd. des hôp.*, 7 juillet 1899).

se traduisant par le dégagement d'étincelles au moindre contact. Outre un cas de Louyer Villermay, Féré a réuni cinq observations, dont une personnelle se rapportant à une femme dont les doigts attiraient les corps légers et dont les cheveux, outre leur faculté de donner des étincelles au contact du peigne, avaient une tendance à se redresser et à s'écarter les uns des autres.

Peut-être faut-il incriminer surtout ici la sécheresse de la peau. Quoi qu'il en soit, il est difficile de dire si ces phénomènes appartiennent en propre à l'hystérie : il est seulement permis d'affirmer qu'on les observe surtout dans cette névrose.

Sein. — La glande mammaire mérite de nous arrêter plus longtemps; elle est en effet le siège de phénomènes d'ordre purement hystérique qui ont donné lieu à nombre d'erreurs de diagnostic suivies parfois d'intervention chirurgicale radicale. Le sein hystérique est cependant parfaitement décrit par Willis à la fin du XVIIe siècle. Hoffmann le signale en 1748. Le miracle de la guérison de la demoiselle Coirin et d'Anne Augier se rapporte évidemment à cet accident de la névrose. Pomme, à la fin du XVIIIe siècle, lui consacre un passage remarquable dans lequel il est dit que le sein se gonfle quelquefois par le fait de la cause vaporeuse et qu'il a vu plus d'une fois prendre ce gonflement pour une tumeur. Que de fautes en conséquence, ajoute-t-il, et que d'inconvénients ne voit-on pas arriver quand un chirurgien imprudent y apporte des secours?

Watson, Astley Cooper, Whyte le connaissaient bien; c'est la tumeur irritable ou névrose des mamelles. Brodie en 1837 en donne une description parfaite. Landouzy, Briquet, Liouville surtout dans la thèse de son élève Comard, Bourneville et Regnard, Fabre, Wever, Féré, Fowler et enfin Gilles de la Tourette en 1893, au septième Congrès de chirurgie, appellent de nouveau l'attention sur lui.

Dans l'étiologie on trouve souvent la contusion de l'organe, contusion qui peut avoir été des plus légères, ou encore ce fait que dans l'entourage des malades il existe des personnes atteintes de cancer du sein. Souvent, par une coïncidence qu'expliquent les relations entre les mamelles et l'appareil de la gestation, les règles sont douloureuses et il y a des zones hyperesthésiques ou hystérogènes du vagin ou du col de l'utérus. Il n'y en a pas d'exemple chez l'homme.

Le sein hystérique est caractérisé par une augmentation temporaire ou permanente du volume de l'organe avec hyperesthésie considérable de la peau qui recouvre la mamelle, c'est-à-dire que la douleur est beaucoup plus marquée à une friction légère superficielle qu'à la pression large et profonde. Elle est parfois si exquise que les malades ne peuvent supporter le frôlement de la chemise. Elle existe à l'état permanent, mais s'accentue par la pression directe, les émotions vives, l'exaltation des zones de voisinage ou en correspondance avec elle comme celles du vagin, de l'utérus, d'où l'influence des

règles. A ce moment il se produit un véritable paroxysme, le sein devient spontanément le siège de picotements, d'élancements parfois douloureux à caractère névralgique; l'organe se tuméfie jusqu'à doubler de volume et davantage encore. Souvent la douleur s'irradie aux zones du voisinage, aisselle, rachis, etc., et parfois se complique des phénomènes ordinaires de l'aura : strangulation, troubles céphaliques, etc. Elle peut s'accompagner de symptômes d'*angor pectoris*.

Lorsque le gonflement est à son summum, une crise peut éclater soit sous forme de chorée, soit sous forme de paroxysme convulsif ordinaire, mais ce n'est pas là l'accompagnement obligatoire du sein hystérique et tout peut se borner à quelques contorsions des membres et de la face.

L'aspect du tégument est variable, tantôt pâle et lisse, tantôt rouge chaud et tendu ; chez la demoiselle Coirin, le sein était violet, presque noir. Nous reconnaissons là les variétés de l'œdème hystérique; c'est que, en effet, la tuméfaction et les autres phénomènes que nous venons de décrire ne se bornent pas toujours à la durée du paroxysme lui-même, surtout si les accès sont rapprochés, et dans leur intervalle le gonflement de la région et l'hyperesthésie de la peau persistent. C'est à ce moment qu'on peut palper le sein ; on constate alors l'existence dans la mamelle d'une ou plusieurs tumeurs dont le volume ne dépasse pas celui d'un petit œuf et qui sont peu douloureuses en elles-mêmes. Ces tumeurs restent naturellement, absolument mobiles et il n'y a pas de ganglions dans l'aisselle. D'autres fois on ne sent pas de tumeur, mais seulement un gonflement général des parties. Dans un cas de Briquet l'affection était survenue au cours d'une grossesse. Lorsque la femme allaita son enfant, le sein droit — horriblement douloureux, au point que chaque fois que l'enfant le prenait la douleur devenait le prodrome d'une attaque de convulsions — sécréta, au dire de la femme, jusqu'à 6 litres de lait en vingt-quatre heures, lait parfaitement épais et crémeux qui s'écoulait sans cesse. Ces phénomènes entretenus par trois grossesses rapprochées durèrent six ans.

L'affection hystérique du sein est tenace et sa durée peut être fort longue. Il est inutile de dire que l'opération, loin de guérir les malades, laisse persister tous les phénomènes douloureux.

Le diagnostic est facile dans la plupart des cas simples; il n'en serait plus de même si aux phénomènes que nous avons décrits venait s'ajouter l'ulcération de la peau et plus particulièrement du mamelon. Il n'y a que deux observations de cet ordre, toutes les deux de Carré (de Montgeron). Cet auteur est très explicite, et la guérison miraculeuse par la terre du tombeau du diacre Pâris ne laisse pas de doute sur la nature de l'ulcération elle-même.

Atrophie musculaire. — Signalée par Kalkoff en 1884 sous l'inspiration de Seeligmüller, l'atrophie musculaire d'origine hystérique a

été établie en 1886 dans le service de Charcot par Babinski; la même année Chauffard a rapporté le cas d'un malade âgé de treize ans dont l'atrophie musculaire avait duré trois ans et guérit. Depuis, les travaux se succèdent sur cette question : ceux de Massalongo, Leroux, Brissaud, Blocq, Ballet, les nouvelles leçons de Charcot en 1889-1890, les recherches de Gilles de la Tourette et Dutil, les observations de Chantemesse et Widal, Ballet, Féréol, Michaux, Pitres, Rendu, Hirt, etc., celles plus récentes de Dubois (1) et de Dejerine (2) doivent être signalés.

Le sexe masculin semble être particulièrement prédisposé. L'atrophie marche presque toujours concurremment avec une paralysie ou une contracture. Charcot cependant cite un fait où l'atrophie s'était développée du côté opposé à l'hémiplégie.

Les formes de l'atrophie musculaire hystérique sont variées; la plus communément observée est la suivante : un individu est frappé de monoplégie ou d'hémiplégie ; au bout de quelques semaines, survient une atrophie des muscles. Celle-ci atteint vite son maximum d'intensité; elle frappe la totalité des masses musculaires; les secousses fibrillaires qui manquaient complètement chez les malades de Bakinski ont été notées au contraire fort souvent depuis.

L'atrophie peut se limiter à certains territoires musculaires : éminences thénar et hypothénar par exemple, muscles de l'épaule et même grand pectoral seul. Elle ne s'accompagne pas de réaction de dégénérescence.

Le diagnostic repose donc sur l'absence de tout signe d'une affection organique, sur la présence de troubles sensitifs et la superposition à une paralysie ou à une contracture hystériques. Les névrites périphériques ont la réaction de dégénérescence; la syringomyélie est la maladie qui peut le mieux mettre le diagnostic en défaut, on en recherchera les signes capitaux : anesthésie dissociée, exagération des réflexes, cypho-scoliose, etc.

Le pronostic résulte de la marche, elle-même variable : tantôt stationnaire après avoir frappé d'emblée et rapidement un segment de membre, l'atrophie est tantôt progressive et envahissante. Sa disparition n'est jamais rapide; il faut un temps suffisant aux faisceaux musculaires pour se régénérer.

Lésions osseuses. — Dans les cas de Chantemesse et Widal, de Ballet, de Chauffard, les os et les tissus fibreux participaient à l'atrophie, ce qui naturellement assombrit le pronostic.

La chute des dents a été signalée par Pitres; Moulonguet a même rapporté à la névrose une pseudarthrose après fracture de jambe.

Lésions articulaires. — Les craquements articulaires et synoviaux ont fait le sujet d'une étude de Féré et Quermonne; en réalité ces

(1) Dubois, Th. de 1898.

(2) Dejerine, Pathologie générale de Bouchard, p. 598.

craquements ne se passent pas dans l'articulation ; ils sont toujours mis en œuvre par le sujet lui-même et prennent naissance dans les gaines synoviales. Il semble en effet que les articulations ne soient jamais touchées organiquement, trophiquement par l'hystérie. Charcot a montré que l'immobilisation par contracture hystérique pouvait donner lieu à ces rétractions fibro-tendineuses qui s'observent à la suite de toute immobilisation articulaire. Mais ce n'est pas dans l'intérieur de l'articulation que se produisent les désordres; c'est dans les tissus périarticulaires, comme l'a bien montré Terrillon; les muscles se raccourcissent, les tissus fibreux s'épaississent et perdent leur souplesse, et il faut mécaniquement les rompre ou les couper pour retrouver la mobilité anormale des articles. Pourquoi tous ces phénomènes ne sont-ils pas constants chez tous les malades atteints de contracture hystérique ? C'est que là encore il faut faire intervenir cette prédisposition, cette diathèse vaso-trophique qui n'est pas égale chez tous.

Fièvre hystérique. — Les anciens auteurs admettaient l'existence d'une fièvre hystérique ou d'une fièvre nerveuse, mais, la doctrine de Broussais faisant remonter à l'inflammation de l'utérus et de l'ovaire la cause directe de la névrose, il n'y eut plus de fièvre hystérique essentielle. Chomel, Landouzy, Grisolle la nient. Beau, cependant, admet l'existence d'une fausse fièvre typhoïde nerveuse. Briquet la décrit et fait même trois catégories de fièvre hystérique.

Debove reprend la question en 1885 et, en 1886, Barié publie un cas fort important : c'est le point de départ d'une quantité de travaux (1).

Les femmes fournissent le plus fort contingent; peut-être cette proportion tient-elle à ce que l'hystérie masculine est connue depuis peu de temps.

Les causes déterminantes sont toujours l'émotion, la suppression brusque des règles (?) et, dans les cas de Hanot et Boix, l'impression résultant de ce fait que la malade avait vu évoluer à côté d'elle trois fièvres typhoïdes qu'elle avait soignées.

Le tableau clinique est vague, tant les formes sont nombreuses : fièvres lentes, courtes, continues, intermittentes, rémittentes, modérées ou extrêmes : on a décrit autant de variétés. Il vaut mieux, avec Boulay, envisager les cas où l'élévation de la température reste plus ou moins longtemps l'unique manifestation de l'hystérie et, d'autre part, les cas où l'hyperthermie s'accompagne de phénomènes qui simulent de plus ou moins près une affection viscérale : les phénomènes hystériques avec fièvre et la fièvre hystérique proprement dite.

(1) Crouzet, Th. de 1895.

Cette dernière a pour type le cas de Debove concernant une femme de vingt-quatre ans, grande hystérique depuis sept ans. A vingt et un ans elle fut prise d'un violent accès de fièvre caractérisé par les trois stades de frisson, chaleur, sueur, et qui dura plusieurs heures. Depuis cette époque sa température a été prise régulièrement; presque jamais elle n'est descendue au-dessous de 38°, et à des moments tout à fait imprévus, une ou deux fois par semaine, sont survenus des accès simulant plus ou moins exactement des accès de fièvre intermittente, pendant lesquels la température montait à 39 et 40°; l'un de ces accès ne dura pas moins de quatorze jours; la fréquence du pouls était proportionnelle. Aucun autre phénomène ne se montra que la courbature et le brisement des membres; les attaques convulsives n'ont pas cessé malgré cette fièvre. La guérison fut instantanée, sans aucune convalescence, et cependant durant un mois la température avait dépassé 41°.

La courbe de température de la fièvre hystérique défie toute régularité et toute comparaison entre sujets différents. Mierzejewski a publié un cas où il y eut des sauts vraiment paradoxaux de 43° à 29°,3. Du reste, les chiffres publiés sont fantastiques : c'est 42°,5, 47°,2, 44°,9 et 50°. On a noté des désaccords d'une aisselle à l'autre et surtout de l'aisselle au rectum. Généralement ces poussées sont sous la dépendance d'émotions morales vives; le sujet réagit tantôt par une élévation thermique, tantôt par des crises convulsives; il y a ainsi une sorte d'équivalence entre les deux phénomènes.

Le pouls généralement marche de pair avec la température, mais Vigioli a vu le pouls rester normal et la respiration aussi, tandis que la malade de Henri Fabre avait une dyspnée considérable (quarante respirations par minute), sans aucun phénomène stéthoscopique.

Il faut bien dire que l'origine hystérique de la manifestation fébrile reste sujette à caution dans beaucoup de faits. En somme on voit des pseudo-fièvres hystériques dans lesquelles le pouls est rapide comme dans le goitre exophtalmique, mais la température n'est pas élevée; une fièvre hystérique proprement dite, consistant en élévations thermiques qui coïncident avec des attaques convulsives dont elles ne sont qu'un équivalent; enfin des fièvres hystériques avec pseudo-affections viscérales, pseudo-typhoïde, pseudo-méningite, pseudo-péritonite; on a même décrit un pseudo-paludisme.

Le diagnostic est donc fort difficile. C'est en procédant par exclusion, en se fondant sur l'existence d'accidents hystériques nettement caractérisés, sur l'étrangeté de la courbe et l'excès même de ses élévations qu'on fera le diagnostic. Dejerine (1) cite un cas personnel

(1) Dejerine, Traité de Pathologie générale de Bouchard, t. V, p. 1086.

dans lequel la fièvre, atteignant 43° à 44°,8 sous l'aisselle, apparaissait d'une façon absolument régulière lorsque la malade se mettait au lit, et cela quelle que fût l'heure à laquelle on la faisait coucher.

Le pronostic paraît toujours favorable, la guérison survenant brusquement est complète, mais la durée peut être fort longue, puisque le cas de Debove s'étend sur une période de trois ans.

L'étude des échanges aurait une grande importance pour le diagnostic et la discussion doctrinale de ce phénomène. Tous les auteurs s'accordent à dire que l'amaigrissement et la perte des forces sont peu prononcés, si on les compare à ce qu'on voit dans les affections fébriles ordinaires, mais nulle part nous ne voyons de pesées exactes.

Mierzejewski a analysé les urines : son observation est trop incomplète pour nous permettre d'en tirer réellement parti ; il en est de même de presque toutes les autres communications sur ce sujet. Seul Vigioli s'est attaché à résoudre cette question, mais sa malade était presque anurique, puisque l'analyse porte sur 400 à 500 grammes d'urine représentant la totalité d'excrétion en quatre jours. Le poids spécifique était très bas et aussi le taux des éléments solides, et en particulier de l'urée ; de plus, les phosphates terreux et alcalins étaient en proportion égale, c'est-à-dire qu'il y avait inversion de leur formule normale.

Hanot et Boix ont considéré d'un grand secours pour le diagnostic de leur malade ce fait que, concurremment avec l'hyperthermie, les urines étaient restées abondantes, de couleur claire, d'apparence nullement fébrile. Santangelo Spoto a publié un cas minutieusement étudié, dans lequel il observa la formule chimique urinaire de l'attaque dans toute sa pureté : chute du résidu fixe, de l'urée, des phosphates avec inversion de la formule de ces derniers. Les mêmes résultats ont été observés par Fornaca (1).

La fièvre serait donc un équivalent thermique de l'état de mal hystérique. Il y a des centres thermogènes dans l'écorce ; pourquoi la névrose n'agirait-elle pas directement sur ces centres? Telle est l'explication hypothétique donnée par Chauveau, Boulay, Sarbo de cette singulière manifestation.

Troubles viscéraux. — Manifestations sur le cœur. — Sous le titre de *Rétrécissement mitral et hystérie chez l'homme*, Giraudeau publiait en 1890 un court mémoire qu'il compléta en 1895 (2) dans un article intitulé : *Hystérie et affections cardiaques*. Déjà, du reste, Armaingaud en 1879, puis Potain (3), Huchard avaient attiré l'attention sur la coïncidence de l'hystérie et des affections du cœur. Nous avons noté, dans le chapitre consacré à l'étiologie de la névrose, l'influence

(1) Fornaca, *Revue neurol.*, 1898, p. 513.
(2) Giraudeau, *Sem. méd.*, 1895, p. 279.
(3) Meno, Th. de Paris, 1896.

que la connaissance d'une affection cardiaque, toujours émouvante pour l'imagination des malades, pouvait avoir sur le développement des accidents hystériques ; d'autre part, la superposition organique s'exerce souvent ici et la précordialgie, la fausse angine de poitrine, peuvent être appelées par une véritable lésion valvulaire. Le rétrécissement mitral pur, congénital, constitue enfin une de ces tares organiques qui coïncident parfois avec l'hystérie, souvent elle-même, comme nous l'avons dit, affection héritée tenant à la constitution, à l'essence même du sujet qu'elle frappe. Mais il ne s'agit pas là, en somme, de troubles cardiaques d'origine hystérique. Il n'en est pas de même des faits rapportés par Picot (1), et dans lesquels cet auteur attribue à un spasme hystérique des muscles valvulaires le rétrécissement intermittent qu'il a constaté à l'auscultation du cœur de son malade. Nous en rapprocherons la claudication intermittente rapportée par Olivier et Halipré, dans une observation malheureusement un peu complexe, au spasme hystérique de l'artère iliaque.

Les palpitations sont très fréquentes dans l'hystérie. Elles peuvent d'ailleurs survenir par paroxysmes de durée plus ou moins longue, ou s'établir à l'état d'accident permanent, leur continuité n'amène aucune aggravation dans l'état des malades. On les voit le plus souvent cesser brusquement sans cause et sous l'influence d'une excitation banale.

Elles peuvent consister en une légère augmentation du nombre des battements cardiaques avec simple sensation de gêne précordiale, ou au contraire en une série plus ou moins longue de battements violents et tumultueux « à rompre la poitrine », avec oppression et angoisse. La parole est entrecoupée, la voix s'altère, la face pâlit, se couvre de sueurs, les extrémités se refroidissent et la syncope n'est pas rare pour terminer la scène.

Sous la main, le choc cardiaque est énergique, moins toutefois que ne le ferait supposer la sensation accusée par les malades. Il peut y avoir des irrégularités allant jusqu'à la chorée, à la folie du cœur, et l'auscultation fait constater, outre la force et l'éclat métallique des bruits normaux, l'existence fréquente des souffles étudiés par Potain sous le nom de *souffles extracardiaques*.

A la suite des palpitations, les urines sont rendues claires et aqueuses.

Nous n'avons à étudier ici ni l'angine de poitrine (2), ni la syncope (3), et nous ne pouvons que signaler la tachycardie et l'arythmie qui s'accompagnent souvent, dans l'hystérie, des troubles de la sensibilité que nous venons de décrire dans les palpitations.

(1) Picot, Congrès de Bordeaux, 1895.
(2) Voy. p. 214.
(3) Voy. p. 316.

Manifestations sur l'appareil respiratoire. — Un cas jusqu'à présent unique de Lermoyez (1) montre que l'hystérie peut se localiser sur les *fosses nasales*, entraînant un trouble curieux de la respiration. Il s'agit d'une jeune fille qui, par suite d'une malformation congénitale des cornets, a depuis sa naissance respiré uniquement par la bouche. Pour remédier à cet inconvénient, on lui a réséqué les deux cornets inférieurs, de sorte qu'actuellement les voies nasales sont absolument libres. Cependant, dès qu'on lui ferme la bouche, la malade asphyxie, se cyanose et perd connaissance pour peu qu'on prolonge l'expérience. Les mêmes phénomènes d'asphyxie se manifestent si, au lieu de fermer réellement la bouche, on fait simplement, avec la main placée au-devant d'elle, le simulacre d'une occlusion. Il est inutile d'ajouter qu'il y a anesthésie absolue sensitive et sensorielle de la pituitaire chez cette malade.

Nous avons déjà dit quelques mots des épistaxis hystériques, nous n'y reviendrons pas.

L'hystérie *laryngée* a été étudiée en 1880, au congrès de Milan, par Thaon. Cet auteur fait remarquer la fréquence des causes occasionnelles dues à une altération locale organique, parfois fort légère du reste ; il indique même certaines lésions des organes génitaux par suite de la sympathie qui unit ceux-ci au larynx. Ce n'est, en somme, là qu'un exemple nouveau de cette superposition organique que nous avons souvent rencontrée.

L'anesthésie de ces muqueuses a été étudiée déjà; leur hyperesthésie se traduit par des sensations de brûlure, de déchirure, de corps étrangers qui font faire aux malades de violents efforts d'expulsion accompagnés de toux quinteuse. L'examen laryngoscopique, indispensable ici pour le diagnostic, permet d'apprécier l'hyperesthésie de la région.

Les troubles moteurs sont beaucoup plus importants ; leur description est hérissée de difficultés ; dans beaucoup de cas on ne peut déterminer si l'on est en présence de la paralysie des abducteurs ou de la contracture des adducteurs ; d'ailleurs, il faut compter sur la fréquence de l'association des deux phénomènes, ici, comme pour la musculature de l'œil ou de la face, le muscle antagoniste étant conjointement frappé de paralysie ou de contracture de sens contraire. Tous les auteurs se sont heurtés à ces difficultés d'appréciation (2). C'est qu'il ne s'agit pas dans l'hystérie d'une action nerveuse localisée à tel ou tel rameau ou à tel ou tel muscle, mais bien d'une action centrale, cérébrale. Aussi convient-il d'étudier ces phénomènes par

(1) Lermoyez, *Soc. méd. des hôp.*, 20 janvier 1899.

(2) Gouguenheim, Des névroses du larynx (*Progrès méd.*, 1883). — Dufour, De la paralysie des dilatateurs de la glotte. Th. de Montpellier, 1891. — P. Koch, Considérations sur les paralysies du larynx (*Ann. des mal. du larynx*, avril 1877-1878) ; Paralysie des dilatateurs de la glotte (*Ibid.*, avril 1879-1880, 1881, 1883).

leur résultat synthétique et non par l'analyse de leur mécanisme, et ces résultats sont l'aphonie, d'une part, le spasme laryngé, d'autre part.

L'*aphonie hystérique* consiste dans l'impossibilité où se trouve le malade de parler à haute voix, alors qu'il peut encore chuchoter, l'articulation des mots étant conservée, ce en quoi elle diffère du mutisme hystérique, où, comme nous le verrons, le sujet est aphasique moteur absolu. La confusion a du reste été faite par les auteurs qui, de toute antiquité, se sont occupés de cette question, jusqu'aux travaux de Charcot à ce sujet en 1885.

L'aphonie est une manifestation assez fréquente de la névrose. Elle débute tantôt brusquement à la suite d'une émotion vive ou d'une attaque convulsive, tantôt beaucoup plus lentement lorsqu'elle succède à une inflammation locale, ce qui n'est pas rare.

Sa description est des plus simples. Elle offre deux aspects cliniques différents; dans l'un, qui sera décrit avec le spasme laryngé, il y a cornage et dyspnée concomitants; dans l'autre, la respiration est libre dans les deux temps, mais les malades ne peuvent parler à haute voix; ils sont dans l'impossibilité d'émettre un bruit laryngé. Particularité importante et qui montre bien qu'il s'agit là d'un phénomène central : la voix persiste dans le sommeil et même dans le chant.

Objectivement, on constate souvent une plaque d'anesthésie cutanée dans la région thyroïdienne, conséquence de la loi, que Gilles de la Tourette a établie, de superposition des troubles de sensibilité aux paralysies et aux spasmes.

L'examen laryngoscopique donne des images très variées, différant, dit Thaon, d'un jour à l'autre.

Le pronostic est bénin; l'aphonie hystérique est beaucoup plus ennuyeuse que grave. Elle peut persister longtemps, quinze mois, deux ans et même douze années comme dans le cas de Sédillot ; le plus souvent elle guérit subitement. Beaucoup plus fréquemment elle ne dure que quelques instants ou quelques jours, mais récidive alors avec la plus grande facilité.

Le diagnostic est facile et se basera surtout sur la coïncidence d'autres manifestations hystériques. On ne devra jamais négliger l'examen laryngoscopique.

Le *spasme laryngé* occupe une place très importante dans la pathologie de l'hystérie, surtout dans sa forme paroxystique qui peut se terminer par la mort. Nous l'étudierons plus loin sous le nom d'*attaque de spasmes*.

Dans les intervalles des attaques il peut exister un cornage permanent, de la dyspnée vraie, du tirage, ensemble symptomatique ressemblant singulièrement au croup. Il n'est pas toujours facile de dire s'il s'agit de paralysie ou de contracture des muscles glottiques.

Spasmes respiratoires. — Sous ce nom, Briquet a décrit des

accidents qui revêtent constamment des allures paroxystiques et présentent un caractère rythmique sur lequel Pitres a justement appelé l'attention. Cet auteur propose de répartir ces spasmes rythmiques respiratoires en trois groupes : les spasmes respiratoires simples, les spasmes respiratoires mixtes et les spasmes respiratoires compliqués.

Les simples sont ceux dans lesquels les secousses convulsives surviennent exclusivement pendant l'expiration : première variété : toux, renâclement, etc., ou seconde variété, pendant l'inspiration : hoquet, reniflement, etc.

Lasègue (1) a donné, en 1854, une remarquable étude de la *toux hystérique*. Nous ne pourrons mieux faire que de le suivre dans la description suivante :

Les secousses de la toux dite *permanente* ne se montrent qu'à intervalles variables, à divers moments de la journée, à des heures parfois fixes.

Les secousses se groupent en se répétant successivement au nombre de trois ou quatre ou davantage, c'est-à-dire suivant un rythme caractéristique. Les secousses isolées ou même les groupes de secousses sont séparés les uns des autres par des intervalles sensiblement égaux. Ajoutons que ces bruits cessent toujours pendant le sommeil.

Sur cet état se greffent des paroxysmes caractérisés par des secousses incessantes de toux violente. Ce sont de véritables crises précédées des phénomènes céphaliques de l'aura vulgaire et pouvant se terminer par une période délirante ou être entrecoupées ou suivies de véritables convulsions. Rien ne manque en somme au paroxysme, pas même l'émission d'une urine claire et abondante, et l'analyse des vingt-quatre heures, ainsi que Gilles de la Tourette l'a démontré avec Cathelineau, se juge par des modifications entièrement semblables à celles de la grande attaque.

Malgré la fréquente répétition de la toux, malgré son intensité, le malade ne souffre pas de dyspnée; il n'y a aucun trouble de la sécrétion laryngée, trachéale ou pulmonaire et partant pas de signes stéthoscopiques, à moins que la toux hystérique ne se soit développée à l'occasion d'une maladie organique des voies respiratoires (2).

La toux et les autres bruits laryngés hystériques se montrent rarement après vingt-cinq ans. Si les filles sont plus atteintes que les garçons, il n'est pas exact de dire avec Lasègue qu'elles sont exclusivement atteintes.

(1) Lasègue, De la toux hystérique (*Arch. gén. de méd.*, mai 1854, p. 513).

(2) Rénon et Sollier ont communiqué à la Société médicale des hôpitaux, le 8 novembre 1901, le cas d'une fausse phtisie hystérique où la toux s'accompagnait d'amaigrissement, de fièvre, de tachycardie et aussi de frottements pleuraux et d'un état de condensation du poumon confirmé par l'examen radioscopique. La malade a complètement guéri par la restauration de la sensibilité de l'appareil respiratoire.

Toutes ces déterminations sont au premier chef des phénomènes d'hystérie locale et ont une tendance marquée à subsister à l'état d'isolement sans accompagnement de stigmates; ceux-ci doivent être cherchés avec le plus grand soin; leur importance diagnostique est capitale, car on observe aussi des bruits laryngés dans la chorée, dans la maladie des tics, dans le *paramyoclonus multiplex*.

Développés le plus souvent brusquement à la suite d'une émotion ou d'une attaque, ces bruits cessent fréquemment de même. Ils sont très tenaces, rebelles, durent des semaines, des mois, des années même. Un de leurs caractères est de résister de la façon la plus obstinée aux calmants et aux sédatifs usités en pareils cas.

Si la toux est souvent une manifestation monosymptomatique de l'hystérie, elle peut cependant se transformer en d'autres accidents, attaques convulsives, vomissements, paraplégie complète avec rétention d'urine, elle peut coïncider avec l'aphonie, etc.

Il existe d'autres spasmes expiratoires : ils font partie presque tous des spasmes compliqués.

Le *hoquet* est un spasme inspiratoire; il consiste essentiellement en une contraction spasmodique du diaphragme suivie d'un bruit laryngé rauque assez impressionnant pour donner lieu, lui aussi, à des faits de contagion nerveuse. Il paraît en somme assez peu fréquent, est lié assez souvent à certains troubles gastriques ; pour Briquet, qui en a fait une étude spéciale, « sa durée n'est pas longue et, s'il se répète de manière à être en quelque sorte continu, les accès se terminent au bout de quelques jours ; chez certaines hystériques il peut durer des mois et des années, mais alors il est intermittent et ne paraît que de loin en loin ».

Pitres observa un cas de *reniflement* bruyant causé par une secousse brusque, convulsive, des muscles inspirateurs, se reproduisant environ huit à dix fois par minute.

Les *bâillements* appartiennent à la classe des spasmes inspiratoires mixtes ; ils sont rares et l'étude qu'en ont faite Gilles de la Tourette, Huet et Georges Guinon ne porte que sur six cas, six femmes. On en distingue une forme permanente dans laquelle les malades bâillent pour ainsi dire constamment, le sommeil seul interrompant les spasmes, qui reprennent au réveil et peuvent ainsi persister pendant des semaines et des mois sans que la santé générale semble en souffrir notablement. L'inspiration n'est pas ici portée à son summum comme dans le bâillement physiologique ; il n'y a pas cette expiration bruyante s'accompagnant souvent de flux de salive et de sécrétions de larmes; par contre, l'écartement des mâchoires est excessif, au point qu'on a vu se produire une luxation de l'articulation temporo-maxillaire. Ce qui est le plus caractéristique de l'hystérie, c'est le rythme et la cadence qui ne permettent pas de méconnaître la névrose.

On en distingue une seconde forme, la forme paroxystique, dans laquelle les bâillements surviennent par crises ne différant pas comme allure générale des autres manifestations convulsives de l'hystérie. La crise dure un quart d'heure, une demi-heure et plus et se termine non sans avoir comporté quelques vestiges des périodes classiques de la grande attaque.

L'attaque de bâillements se juge par l'abaissement du taux du résidu fixe des urines, de l'urée, des phosphates, avec inversion de la formule de ces derniers. Ce sera là encore le meilleur signe de diagnostic entre les attaques de bâillements épileptiques et les attaques de bâillements hystériques.

Nous ne nous appesantirons pas sur les *éternûments* hystériques, dont on a cité maints exemples plus curieux les uns que les autres et par la fréquence des secousses et par la ténacité de l'affection. La malade de Pitres a eu pendant huit ans consécutifs des éternûments depuis le moment de son réveil jusqu'à deux heures de l'après-midi, sans interruption. Il est vrai qu'elle a guéri subitement à la suite d'un seul bain sulfureux pris à Cauterets.

Le *rire* hystérique est beaucoup plus commun. Il se produit par accès et précède, accompagne ou suit les attaques convulsives dont il peut être indépendant jusqu'à un certain point.

Enfin Pitres fait une dernière catégorie des spasmes respiratoires compliqués. Ils peuvent l'être par l'émission involontaire de paroles nettement articulées, fait que nous étudierons avec le soi-disant *bégayement hystérique*. Ils peuvent l'être par la production de bruits inarticulés rythmiques qui s'éloignent beaucoup du type toux ou du type hoquet. C'est ainsi qu'on a des *aboiements*, des *hurlements*, des *grognements*, des *miaulements*, des *mugissements*, que l'hystérie simule depuis le bêlement de la chèvre jusqu'au roucoulement des tourterelles, au gloussement des dindons. La ressemblance est parfois assez frappante pour qu'il y ait quelques bonnes raisons de croire que les cris d'animaux sont, dans certains cas au moins, la conséquence d'une imitation involontaire, automatique. L'histoire de l'hystérie est remplie de ces crises qui sévirent souvent à l'état épidémique. Les plus intéressantes sont rapportées dans l'ouvrage de Gilles de la Tourette.

Leur diagnostic est en général très facile.

Dyspnée. — Les spasmes des muscles respiratoires ne donnent pas toujours naissance à des bruits laryngés et ne se traduisent souvent que par des troubles du rythme et de l'amplitude de la respiration. Ces troubles passent fréquemment inaperçus, car le sujet n'en éprouve aucun malaise. On peut mettre en évidence ces faits, qui sont extrêmement communs, à l'aide de tracés pneumographiques : ils montrent toujours des saccades et des irrégularités que trahissent également les phénomènes de suffocation si communs chez les névropathes. Mais ce n'est certainement pas le spasme qui est la seule cause des

troubles respiratoires de l'hystérie : on a invoqué l'anesthésie des voies aériennes, qui empêche les malades de sentir l'air pénétrer dans leur poitrine ; on a invoqué aussi la paralysie du diaphragme ou sa contracture ; nous verrons enfin quelle est l'influence de l'activité de l'écorce cérébrale.

La *paralysie du diaphragme* a été vue par Briquet ; elle est restée tenace et a duré plusieurs mois. Elle se traduit par le timbre étouffé de la voix, l'anhélation habituelle et surtout la dépression inspiratoire et le gonflement expiratoire du creux épigastrique. Duchenne (de Boulogne) en a publié un cas cité par Axenfeld et Huchard ; Robinson en donna un autre dans la *Revue neurologique* du 30 juin 1901. Nous rappellerons le malade de Janet (1) dont nous avons parlé à propos de la paralysie des muscles du tronc. La polypnée dans ce cas était très exagérée, mais elle disparaissait pendant le sommeil, et était interrompue huit fois par minute environ par un soupir profond donnant lieu à une respiration normale, ainsi que le constatent les graphiques très intéressants joints à cette observation. L'analyse des urines pratiquée par Yvon montra par la diminution considérable de l'urée, des phosphates et des chlorures, qu'il s'agissait bien d'un paroxysme hystérique. Nous devons un nouveau cas à Angelo Mariani (2).

La *contracture du diaphragme* se juge par des accidents asphyxiques ; l'inspiration est brusque, l'expiration courte ; les mouvements respiratoires, d'abord très rapprochés, s'affaiblissent et se ralentissent pendant que le diamètre transversal de la base du thorax reste agrandi : elle est très rare.

Nous avons dit que la dyspnée hystérique pouvait se montrer indépendante des spasmes ou des paralysies des muscles respirateurs. Dans une intéressante observation présentée au Congrès de 1900, Raymond et Janet ont étudié un cas d'altération curieuse de la respiration chez une malade qui ne semblait d'ailleurs aucunement en être affectée, et ils ont remarqué, grâce aux graphiques qu'ils ont recueillis, que cette altération rappelait très nettement le rythme de Cheyne-Stokes. On sait bien aujourd'hui (3) que ce symptôme est surtout en rapport avec des lésions graves de l'écorce cérébrale. Une série de délicates expériences ont fait voir que le sujet en question retrouvait une respiration à type régulier quand on excitait son attention toujours très faible, quand on le réveillait en somme de cette sorte d'état de sommeil et d'engourdissement cérébral qui caractérise justement la plupart des phénomènes hystériques.

Les auteurs vont plus loin encore et, non contents d'incriminer

(1) Janet, Névroses et idées fixes. Paris, Félix Alcan, 1898, p. 314.
(2) Angelo Mariani, *Riforma medica*, 1899, p. 231-236.
(3) Rabé, Théorie cérébrale de la respiration Cheyne-Stokes (*Presse méd.*, 1899, p. 228).

l'écorce cérébrale, émettent la supposition d'un centre respiratoire spécial qui serait affecté dans ces cas.

Quoi qu'il en soit, Charcot et Weir-Mitchell avaient déjà étudié la dyspnée hystérique *sine materia*, mais sous forme d'attaque. Nous allons reproduire l'observation d'une malade de la clinique de la Salpêtrière :

« Nous comptons, dit Charcot, à peu près 170 à 180 respirations par minute. Tout cela se fait silencieusement et sans bruit. La malade ne semble pas anxieuse, bien que les inspirations soient peu profondes ; elle ne souffre véritablement pas et on ne constate chez elle aucune trace de cyanose, contrairement à ce qui aurait lieu certainement s'il y avait véritablement dyspnée avec anoxémie. Il n'y a pas non plus d'accélération du pouls (60 à 80 par minute). L'auscultation montre que l'inspiration et l'expiration sont parfaitement libres et, à part la fréquence, dénuées de toute anomalie, de telle sorte que la dénomination *tachypnée* conviendrait incontestablement beaucoup mieux que celle de *dyspnée* pour caractériser cette accélération hystérique des mouvements respiratoires. »

Cette dyspnée se montre pendant la veille et disparaît pendant le sommeil. Elle survient par accès précédés de phénomènes d'aura, dure trois ou quatre heures et se termine souvent par des pleurs comme l'attaque vulgaire, dont elle n'est en somme qu'un équivalent. L'attaque de dyspnée coïncide souvent avec d'autres accidents hystériques ou alterne avec eux. Elle était monosymptomatique dans le cas de Charcot ; aussi était-elle très tenace et se répétait depuis près d'un an lorsqu'elle fut observée.

Cette dyspnée sans phénomène d'asphyxie se différencie nettement des attaques de spasme laryngé que nous avons déjà décrites ; cependant nous avons observé une malade dont les attaques de spasme glottique étaient précédées d'une longue période de tachypnée simple.

Sous le nom d'*asthme hystérique*, Briquet décrivait une manifestation broncho-pulmonaire succédant à des accidents nettement hystériques, tels qu'une paraplégie, mais dont la description est si parfaitement celle d'une affection organique qu'on ne peut vraiment l'en différencier.

Troubles sécrétoires et trophiques. Hémoptysie. — Briquet signalait justement dans ces cas d'asthme hystérique une abondante sécrétion des bronches et du poumon accompagnant la dyspnée. Son observation est restée isolée.

Ce que l'on observe assez fréquemment par contre, ce sont les hémoptysies hystériques, phénomènes de même essence que les hémorragies cutanées et les hématémèses avec lesquelles les hémoptysies coïncident parfois, les manifestations de la diathèse vasomotrice étant souvent multiples chez le même individu.

Pomme est un des premiers auteurs qui aient étudié l'hémorragie

pulmonaire dans l'hystérie. Briquet n'y voyait qu'une hémorragie supplémentaire des règles, opinion contre laquelle Marius Carré (1) s'éleva le premier. Depuis cet auteur, de nombreux cas ont été publiés.

L'hémoptysie hystérique s'observe chez l'homme comme chez la femme. Elle n'est donc pas supplémentaire des règles ; si elle revient d'une façon assez périodique à cette époque, c'est que les femmes sont plus sujettes alors aux paroxysmes convulsifs, qui jouent le rôle le plus actif dans les manifestations de la diathèse vaso-motrice.

C'est aussi pour cela que le maximum de fréquence sera de dix-huit à trente ans, mais Huchard a rapporté une observation concernant une jeune fille de quatorze ans et Petit un homme de quarante-cinq ans.

Dans certains cas l'hémoptysie est manifestement liée à l'attaque, et il faut assimiler à l'attaque les paroxysmes de toux, de dyspnée, de polypnée. Dans d'autres cas, l'hémoptysie semble indépendante des paroxysmes et se montre dans les intervalles très prolongés des attaques. C'est alors un véritable phénomène d'hystérie locale, qui s'accompagne parfois de modifications telles du fonctionnement pulmonaire qu'on peut songer à une lésion organique (2).

L'hémoptysie peut s'accompagner de phénomènes douloureux du côté des parois thoraciques et liés à l'existence de zones hyperesthésiques hystérogènes. Aussi le malade ne peut-il souvent supporter même le moindre frôlement à ce niveau.

L'auscultation et la percussion restent dans la majorité des cas négatives, cependant un des malades de Debove présenta des « signes de congestion pulmonaire », un autre des « craquements humides au sommet du poumon gauche en arrière », et chez un troisième une certaine quantité de liquide exsudé put s'épancher dans la plèvre et on « retira un quart de litre d'un liquide citrin et transparent ». Ces signes, notés aussi par Laurent, par Fabre, par Rénon et Sollier, sont naturellement transitoires et sont moins étonnants si l'on se rappelle les manifestations cutanées, appréciables *de visu*, de la diathèse vaso-motrice.

Le sang est rendu soit spontanément, soit à la suite de quintes de toux, et en quantité plus ou moins abondante. Le malade expectore quelques crachats rouillés, ou remplit plusieurs crachoirs à la suite de véritables vomiques. Le sang, d'après Tostivint, est incarnat, « gelée de groseille », suivant la comparaison de Lasègue, noir plus tard ; il serait, d'après certains auteurs, pur de mélange de mucus ou d'air... En réalité, il n'offre de caractères importants que ceux

(1) Marius Carré, De l'hémoptysie nerveuse (*Arch. gén. de méd.*, t. XXIX, 1877, p. 63, 179, 293).

(2) Debove, Recherches sur l'hystérie fruste et sur la congestion pulmonaire hystérique (*Union méd.*, 1883, p. 135, 145, 171, et particulièrement n° 13, p. 146).

tirés des circonstances qui en accompagnent le rejet. Bien entendu, il ne renferme ni bacilles, ni fibres élastiques. Léon Petit, Debove signalent la fièvre dans leurs observations, et si Laurent n'a pas vu le thermomètre monter au-dessus de 37°,2, Marius Carré a noté 39°,7 du côté droit et 40°,2 du côté gauche, et Tostivint une élévation de 38 à 40° pendant quinze à vingt jours.

Le diagnostic est donc loin d'être facile. Quand on aura rejeté l'épistaxis, l'hémorragie buccale, l'hématémèse, l'hémorragie pulmonaire qui accompagne parfois l'accès comitial, on se heurtera au diagnostic de l'hémoptysie tuberculeuse. La toux, la dyspnée, l'anorexie avec amaigrissement, les sueurs, les douleurs thoraciques, la fièvre peuvent appartenir à l'hystérie. L'absence de bacilles dans l'expectoration n'a que la valeur d'un signe négatif, et pourtant certains médecins, s'appuyant sur la présence des stigmates, l'allure paroxystique de la toux, l'absence ou la trop grande rareté de phénomènes stéthoscopiques, la coïncidence enfin d'une attaque convulsive, ont fait le diagnostic et guéri leur malade.

La marche est naturellement fort variable. Comme toutes les autres manifestations de la diathèse vaso-motrice, l'hémoptysie est éminemment sujette à des récidives survenant presque toujours sous l'influence des mêmes causes, le paroxysme convulsif en particulier. Elle peut, du reste, disparaître subitement comme elle est apparue, pour ne plus jamais revenir.

Son pronostic n'est pas grave. Si le crachement de sang est abondant, s'il se répète, il peut amener chez des sujets déjà anémiques ou anorexiques un état de déchéance de l'organisme assez prononcé pour faire penser aux formes graves de la tuberculose pulmonaire. Malgré cela, dans toutes les observations, la guérison est toujours survenue soit par cessation directe du symptôme, soit par modification à la faveur d'une autre manifestation.

Toutefois il faut savoir que la tuberculose est fréquente chez les hystériques et qu'elle y affecte une modalité spéciale qui peut prêter à confusion.

En 1873 Pidoux (1) écrivait : « La phtisie marche très lentement et a des rémissions incalculables chez les personnes affectées de névrose. S'il est un fait évident pour moi, c'est que ces sortes de sujets chez lesquels la phtisie n'est pas rare lui opposent une résistance surprenante et indéfinie ».

Leudet (de Rouen) (2) arrive aux mêmes conclusions. Pour lui, l'hystérie peut être regardée comme modératrice de la tuberculose pulmonaire. Cependant il cite des cas mortels en moins d'un an, en deux ans, en trois ans, en quatre ans ; il est vrai qu'il

(1) Pidoux, Études générales et pratiques sur la phtisie, 1873, p. 157.

(2) Leudet, De la tuberculose pulmonaire chez les hystériques (*Assoc. franç. pour l'av. des sciences. C. R. de la 6e session.* Le Havre, 1877, p. 829, — 8°, Paris, 1878).

cite par contre des survies de neuf, dix et même dix-neuf ans.

Grasset tend à admettre, avec certaines restrictions toutefois, les idées de Pidoux et de Leudet. Il considère que « l'hystérie est souvent la manifestation de diathèses diverses, la scrofulose et la tuberculose en particulier ».

Il ne saurait donc souscrire à l'antagonisme qu'on a dit exister entre la tuberculose et l'hystérie.

L'association de l'hystérie et de la tuberculose est fréquente, cela est un fait indéniable. Si quelques auteurs, Brachet, par exemple, accusent l'éréthisme nerveux occasionné par la première impression de la tuberculisation de déterminer le mouvement nerveux hystérique; si Bernutz tient compte de la mort des parents en tant qu'épreuve pénible pour expliquer le développement de l'hystérie chez les enfants des tuberculeux, il semble bien qu'il faille plutôt considérer l'hystérie comme capable de provoquer par divers mécanismes cette déchéance organique que réclame l'éclosion du tubercule. C'est l'opinion de Cheyne, de Briquet, de Hoffmann, de Louyer Villermay, de Georget et aussi de Monneret et Fleury; « leur développement (des tubercules) peut être favorisé par le trouble nerveux qui gêne la respiration ».

Ainsi l'hystérie, comme toute affection susceptible de débiliter l'organisme, favorise l'éclosion de la tuberculose. Comment se fait-il qu'on ait pu dire qu'elle en arrêtait le développement (1)? A la vérité, nous avons vu que dans nombre de cas, parmi ceux de Leudet lui-même, l'affection s'est terminée par la mort dans les délais ordinaires. Un des malades de Marius Carré mourut de phtisie aiguë : la proposition n'a donc pas une valeur de loi absolue. D'autre part, le terrain hystérique est particulièrement mobile et changeant : une anorexique émaciée peut regagner 15 kilogrammes en un mois; sa tuberculose en sera certainement influencée. On a peut-être pris enfin pour de la tuberculose guérie ce qui n'était que de l'hystérie pulmonaire, dont le diagnostic est si délicat que des cliniciens comme Rayer, Trousseau, Siredey ont affirmé à tort la phtisie chez des malades que le traitement de la névrose a guéris. Les recherches récentes de Robin et Binet permettent d'envisager encore la question sous un autre aspect. Ces auteurs ont constaté que la prédisposition à la phtisie se caractérisait par une aptitude exagérée de l'organisme à fixer l'oxygène et à faire de l'acide carbonique; nous verrons que la caractéristique des états hystériques est, au contraire, une sorte de restriction de la nutrition, une diminution des échanges mise en lumière par Gilles de la Tourette, confirmée par Janet, précisément par l'étude des échanges respiratoires et la diminution de la formation d'acide carbonique.

(1) Glineanu, Th. 1896.

Manifestations sur l'appareil digestif. — Les troubles digestifs sont très fréquents chez les hystériques. Briquet, toujours riche en statistiques, trouve que sur 358 hystériques, c'est à peine si 10 n'en ont pas été atteints. Ils frappent beaucoup plus souvent les femmes que les hommes, obéissent pour l'âge aux conditions ordinaires des phénomènes hystériques, sont particulièrement tenaces et ne reconnaissent pas ordinairement de causes occasionnelles faciles à saisir.

L'anesthésie des *muqueuses buccale et pharyngée* a déjà été étudiée. Elle n'influence guère les fonctions digestives.

L'hyperesthésie peut donner lieu à des douleurs très marquées, faisant croire à une inflammation réelle ; elle a été rarement signalée.

Le ptyalisme peut être simplement prémonitoire des attaques ou persister pendant des semaines, constituant ainsi une véritable perturbation trophique et sécrétoire.

La sialorragie hystérique a été vue (1), nous aurons à en reparler à propos de l'hématémèse et de la pituite hémorragique (2).

La contracture des masséters, celle des muscles du voile du palais associée au spasme glosso-labié, peuvent gêner considérablement l'alimentation ; elles sont rares.

Il n'en est plus de même de la *contracture des muscles du pharynx*, du *spasme du plan musculaire de l'œsophage.*

Ce spasme peut être temporaire, paroxystique ; il existe presque toujours dans les prodromes ordinaires de l'attaque ; le malade fait de vains efforts pour avaler sa salive, et il lui est impossible d'ingurgiter même un verre d'eau. Mais en dehors de cela, en dehors même de la variété de l'attaque dite *de spasmes*, il peut survenir du côté du pharynx une localisation de la névrose qui constitue la partie essentielle, prédominante, d'un paroxysme analogue, par exemple, aux attaques de toux hystériques. Bouveret l'a décrit sous le nom de *spasmes cloniques du pharynx* ou *aérophagie hystérique.* Sa malade, âgée de trente-neuf ans, présentait une hyperesthésie du pharynx, et une autre zone hyperesthésique spasmogène et même hystérogène du revêtement cutané du larynx.

Voici en quoi consiste le spasme :

Le pharynx exécute une série de trois ou quatre mouvements de déglutition brusques, rapides, convulsifs, très sonores, absolument involontaires, se reproduisant, après une courte pause, au nombre de quarante à soixante par minute. Chaque accès dure deux ou trois minutes, et entre les accès il y a une période de calme, de durée à peu près égale. Ces spasmes s'accompagnent de troubles fonctionnels de l'estomac qui produisent la dénutrition. L'interprétation n'en est

(1) Josserand, *Lyon méd.*, 1893, p. 219.
(2) Mathieu et Milian, *Soc. méd.* et *Gaz. des hôp.*, 6 février 1896.

pas facile : Mathieu (1), qui a repris récemment cette question, pense, contrairement à Lyonnet et Vincens, que le plus souvent ce sont les troubles gastriques qui précèdent l'aérophagie, destinée d'abord à provoquer l'éructation des gaz qui distendent péniblement l'estomac. Linossier a mis en cause le diaphragme et les muscles inspirateurs et rapproche l'aérophagie du mérycisme.

Le spasme du conduit pharyngo-œsophagien peut être permanent. Il constitue alors une manifestation très fréquente de l'hystérie. Willis le décrit au XVIIe siècle et c'est Mondière (de Londres) qui en 1833 crée le terme d'*œsophagisme*, dans une très bonne étude du syndrome.

L'*œsophagisme* peut s'observer à tout âge et dans les deux sexes ; dans l'hystérie infantile il tient, dit Richet, une place importante ; il est surtout fréquent, bien entendu, chez l'adulte, mais on a cité des cas à trente-sept, quarante et un, cinquante-neuf ans, et certaines formes tenaces, affectant une tendance marquée à la chronicité, doivent prendre rang dans les phénomènes insuffisamment décrits sous le nom général d'*accidents nerveux de la ménopause*.

Remarquons d'ailleurs que beaucoup d'auteurs ont décrit sous le nom de *vomissements hystériques*, les régurgitations qui appartiennent au spasme de l'œsophage.

Les causes occasionnelles sont nombreuses et difficiles à préciser ; outre l'émotion vive, l'attaque, il faut faire intervenir le traumatisme local par la déglutition d'un corps dur présentant des aspérités, une arête de poisson, etc. La cause réelle est la localisation *in situ* de la diathèse de contracture, souvent mise en action par une zone hyperesthésique hystérogène de la muqueuse du conduit.

L'affection consiste essentiellement dans le refus que met l'œsophage à laisser passer les aliments, et ne diffère pas beaucoup de ce qu'on observe dans les rétrécissements d'origine organique.

Si le spasme est localisé à l'extrémité supérieure du conduit, les aliments sont rendus presque aussitôt sans effort apparent, sans avoir subi naturellement le moindre commencement de digestion ; ou bien, si le malade veut résister, il est obligé à des efforts considérables pour faire progresser le bol alimentaire ; pendant ces efforts, on peut voir survenir des attaques, ce qui indique nettement la présence d'une zone hystérogène superposée à la contracture du conduit.

L'œsophagisme hystérique permet assez fréquemment le passage de certains aliments à l'exclusion de tous les autres. Il existe, dit Deniau, des sélections alimentaires.

Enfin le caractère douloureux des efforts de déglutition doit être mis en relief, car c'est souvent afin d'éviter la douleur que les malades s'astreignent à ne plus rien avaler.

(1) MATHIEU, *Soc. méd.*, 1er mars 1901. — LINOSSIER, *Ibid.*

L'exploration par la sonde permet de déterminer le siège précis du spasme, mais risque de provoquer des attaques convulsives par l'excitation d'une zone hystérogène.

Il faut redouter les effets de l'alimentation insuffisante, qui résulte du spasme de l'œsophage, mais on doit savoir que les malades gardent, plus souvent qu'on ne pourrait croire, une partie des aliments ingérés, ce dont on peut s'assurer en pesant, comme l'a fait Haushalter, les aliments avant le repas (675 grammes) et les aliments rejetés (615 grammes). Ces constatations permettent d'expliquer la survie et la conservation d'un état général parfois relativement bon. Lorsque l'alimentation ne se fait pas, les malades tombent, comme les anorexiques vrais, dans un état de cachexie qui peut les conduire à la mort.

Cependant cette terminaison est très rare ; après des mois, quelquefois des années, la contracture disparaît souvent brusquement et complètement.

Le pronostic s'assombrit néanmoins de la fréquence des récidives. Le diagnostic ressort des particularités indiquées et de la coexistence d'autres accidents hystériques.

Les *phénomènes gastriques* de l'hystérie ont été presque toujours décrits sous le terme trop compréhensif de *vomissements hystériques*. Nous essayerons de dissocier les différents troubles, contracture, hyperesthésie hystérogène, anorexie pure et enfin troubles trophiques avec hématémèse.

A la contracture pharyngo-œsophagienne s'associe presque toujours le *spasme de l'estomac*, si bien que, si la sonde a franchi l'obstacle œsophagien, les aliments qu'elle permet de porter dans le ventricule sont rapidement vomis. Mais souvent l'estomac seul est le siège de la contracture, les aliments sont déglutis, mais rejetés aussitôt et, comme le spasme est fréquemment permanent, on a les vomissements dits *incoercibles* ; l'instantanéité presque absolue du vomissement spasmodique est très caractéristique dans l'espèce. Le rejet se fait, du reste, dans cette forme sans effort et sans douleur.

Le spasme de l'estomac peut s'établir instantanément à la suite d'une attaque ; il peut être intermittent, surtout à son début, mais il ne tarde pas en général à devenir permanent. Il est alors extrêmement tenace, au point de durer des mois et des années. Heureusement il peut se faire des sélections alimentaires et, d'autre part, les matières ingérées ne sont pas toujours vomies en totalité. C'est ainsi que, sur 3 litres et demi de lait ingérés en quatre fois par la sonde, le volume des vomissements n'a jamais dépassé 1 270 centimètres cubes et était en moyenne de 400 à 500 centimètres cubes. Cette remarque explique bien des embonpoints relatifs notés par les auteurs qui ne se sont pas astreints à conserver journellement les vomissements. Cela n'empêche pas du reste les malades de maigrir, de perdre leurs

forces et, si le spasme ne cède pas, d'être conduits à la mort. La terminaison fatale a été observée en effet par Pomme, par Briquet citant les faits de Jacques, de Georget, par Tom Robinson, etc. Inutile de dire que l'estomac a toujours été trouvé indemne de lésions, au moins de lésions appréciables à l'œil nu, dans ces cas malheureux.

Le fait habituel est que le spasme cède à un moment donné sous l'influence d'une émotion morale vive ou d'une attaque. Il est du reste sujet à des récidives.

Le diagnostic est rarement difficile ; cependant des erreurs nombreuses ont été commises ; on a cru à des néoplasmes, à de la méningite, à l'urémie, etc.

Si quelques auteurs ont décrit les vomissements atoniques par paralysie des tuniques stomacales, ils n'ont pas apporté d'observations et force nous est de passer sur ce chapitre, qui pourrait être intéressant, de même que sur celui des vomissements par suite de troubles sécrétoires, dont nous dirons quelques mots en étudiant le suc gastrique chez l'hystérique.

Dans la manifestation que nous allons maintenant décrire, le vomissement existe toujours, mais ce qui domine la scène morbide, c'est la douleur, d'où les noms de *gastralgie*, de *gastrodynie* qui lui ont été donnés.

La *gastralgie hystérique* existe dans les deux sexes, se montre chez l'enfant, mais surtout chez l'adulte, affectant des rapports tout particuliers avec l'attaque, et qu'explique l'action directe de l'aliment sur une zone hystérogène de la muqueuse.

La gastralgie hystérique peut débuter subitement, mais bien plus souvent il existe une période préparatoire pendant laquelle s'installe la zone de la muqueuse. Cette zone n'est encore qu'hyperesthésique ; elle a comme toujours son correspondant sous forme d'anesthésie ou d'hyperesthésie de la peau de la région épigastrique. Elle n'entre en jeu qu'à l'occasion d'un paroxysme quelconque né en dehors de l'estomac. Ce sont là les troubles gastralgiques que l'on observe si souvent en coïncidence avec les attaques ordinaires.

Mais cette zone va devenir hystérogène. Elle intervient alors *sponte suâ*. La douleur éclate à la suite d'une de ces causes occasionnelles banales qui président à la naissance des attaques ou plus sûrement encore à la suite de l'ingestion de substances alimentaires. Les malades la comparent à une déchirure, à du plomb fondu ; c'est comme si on tenaillait l'estomac avec du fer rouge, etc. Si l'aliment n'est pas rejeté tout de suite par le vomissement, on assiste à une véritable attaque. Mais tout est dominé par l'atroce douleur qui force le malade à se rouler sur son lit et qui irradie du rachis à la paroi thoracique gauche, provoquant les palpitations, la dyspnée, etc., et tenant quelquefois pendant plusieurs heures les malheureux patients dans les affres d'une torture effrayante.

La zone hystérogène de la muqueuse stomacale peut, après la fin d'un paroxysme, devenir au moins temporairement inexcitable. Les aliments sont alors tolérés et parfaitement digérés. Mais sous une influence quelconque, le tubage gastrique par exemple, comme l'a rapporté Hayem, à propos d'une zone hystérogène jusque-là latente, voire simplement à cause de la période menstruelle, la crise revient à nouveau et se prolonge plus ou moins longtemps. Enfin, dans les cas graves, l'état d'exaltation hystérogène de la muqueuse est continu ; aucun aliment, ni solide, ni liquide, n'est plus toléré ; le malade tombe dans l'anorexie secondaire, dont la mort peut être la fatale conséquence, et cette situation est d'autant plus pénible que l'appétit peut être conservé, et que la crainte seule de la douleur empêche les malades de se nourrir.

L'anorexie que nous venons de voir succéder aux vomissements incoercibles ou à la douleur peut être une manifestation primitive, tout à fait spéciale, dominée souvent par l'élément psychique, même si l'on admet avec Sollier que l'estomac soit alors frappé d'anesthésie.

Cette *anorexie primitive*, pure, a été décrite pour la première fois par Lasègue et W. Gull. Ce qui la caractérise, c'est la perte de « l'appétit de l'alimentation ou de l'aliment », cet aliment pouvant être supprimé « sans que le malade éprouve d'autre sensation que le regret d'être privé d'un excitant qui l'invite à la nourriture. Il n'en résulte pas de répugnance, et souvent le proverbe qui veut que l'appétit vienne en mangeant se trouve justifié ».

« Dans d'autres conditions, le malade éprouve une répulsion plus ou moins vive pour certains aliments ; dans d'autres, enfin, toute substance alimentaire provoque le dégoût. Si générale que soit l'inappétence, elle a toujours une échelle graduée et les aliments ne sont pas indistinctement repoussés avec une égale insistance. »

L'anorexie vraie ou primitive est souvent la première manifestation en date de la névrose. C'en est ordinairement une forme monosymptomatique, c'est-à-dire qu'elle ne s'accompagne pas des stigmates permanents ; de l'avis même de Lasègue, c'est une perversion mentale ; elle est surtout l'apanage des sujets chez lesquels l'hystérie et la dégénérescence se trouvent associées.

Néanmoins il ne faut pas oublier, ainsi que Sollier l'a montré, qu'on rencontre assez souvent chez les anorexiques une zone d'insensibilité siégeant à la région épigastrique, tout à fait comparable à la zone hyperesthésique qui existe dans la gastralgie, et dont les variations et la disparition marchent toujours de pair avec l'amélioration ou la guérison de l'anorexie.

Manifestation rare de la névrose, elle atteint surtout les sujets jeunes et présente son maximum de fréquence de douze à vingt-cinq ans, étant exceptionnelle dans un âge plus avancé. On l'observe presque uniquement dans le sexe féminin.

Les causes occasionnelles ou déterminantes sont variables et très difficiles à préciser. Le refus de l'alimentation répond dès le début à une véritable idée fixe dont, à l'inverse des aliénés, les sujets, peut-être à cause des lacunes de leur mémoire, ne sauraient donner une explication même erronée. Il en est qui ont été conduites à l'anorexie par la coquetterie, le désir de s'amincir la taille ; d'autres ont été troublées par certaines illusions sensorielles qui consistent surtout, suivant Sollier, en macropsie : les aliments qu'on leur présente leur paraissent trop volumineux ; mais le plus souvent il n'y a aucune explication : l'anorexique ne veut pas manger parce qu'elle ne veut pas. Les vomissements, la régurgitation d'aliments plus ou moins fermentés stagnant dans un estomac atonique n'en sont pas la cause, mais l'hystérique peut en prendre texte pour se refuser à toute alimentation.

Le refus de l'alimentation, la perte de la sensation de la faim sont rarement complets d'emblée.

« Les repas se réduisent de plus en plus ; en général un seul peut être réputé alimentaire, que ce soit le déjeuner ou le dîner. Presque toujours la malade supprime successivement une des espèces de nourriture : le pain, la viande, certains légumes. Quelquefois elle consent à remplacer un aliment par un autre auquel elle s'attache avec une prédilection exclusive pendant quelques semaines, le pain par exemple par des biscottes ou des biscuits secs, après quoi elle y renonce pour remplacer ou non les mets provisoirement adoptés. »

Les malades s'astreignent encore aux relations extérieures de l'existence. Il est même remarquable de voir, fait qui a été signalé par Lasègue et par tous les auteurs, que « les malades, loin de s'affaiblir, de s'attrister, déploient une façon d'alacrité qui ne leur était pas ordinaire ». L'amaigrissement apparent semble faire peu de progrès, le teint reste bon, la langue nette et fraîche, la soif nulle.

Mais lorsque survient le refus total ou presque total des aliments, l'organisme ne peut lutter plus longtemps contre l'inanition, le facies devient terreux, les urines diminuent de quantité, les règles se suppriment, la constipation est de plus en plus marquée. Les malades sont forcées de prendre le lit ; elles passent des journées entières sur un sofa. Le sommeil, qui jusque-là avait été à peu près régulier, disparaît ; elles tombent dans une sorte de demi-coma, de veille inconsciente pendant laquelle elles n'ont plus qu'une volonté, celle de refuser les aliments. « L'amaigrissement, dit Charcot, atteint des proportions extravagantes ; les malades ne sont plus, sans amplification, que des squelettes vivants. Et de quelle vie ! La torpeur cérébrale a succédé à l'agitation factice du début ; depuis longtemps la marche et la station debout sont devenues impossibles ; les malades sont confinées au lit, où elles peuvent à peine se mouvoir ; les muscles du cou sont paralysés ; la tête roule comme une masse inerte sur

l'oreiller ; les extrémités sont froides, cyanosées ; on se demande comment la vie peut persister au milieu d'un pareil délabrement.

« Depuis longtemps déjà les parents se sont alarmés ; mais l'alarme est au plus haut degré lorsque les choses en sont venues à ce point ; elle est, du reste, bien justifiée, car la terminaison fatale est là, menaçante, et je connais, pour ma part, au moins quatre cas où elle est survenue. »

La terminaison mortelle est heureusement loin d'être la règle ; la guérison peut être spontanée, cela est fort rare : dans ce cas, l'anorexie disparaît peu à peu ; les malades ne refusent plus de s'alimenter et recouvrent plus ou moins rapidement leur embonpoint. Mais le plus souvent la guérison est déterminée par une intervention directe du médecin, dont Charcot a précisé les conditions. L'anorexique isolée, internée, sent sa résistance vaincue ; elle consent à manger, et ces malades mourantes, dont l'estomac ne semblait pouvoir, la veille, tolérer une goutte d'eau, ingurgitent le lendemain et digèrent un déjeuner complet. Elles reprennent rapidement leurs forces et en quelques semaines regagnent les 15 ou 20 kilos de poids qu'elles avaient perdus. Cela indique mieux que toute dissertation qu'au fond l'estomac n'est pas directement, organiquement touché et que la maladie a un siège exclusivement cérébral.

On n'a jamais observé de récidives de l'anorexie primitive.

Le diagnostic peut offrir de grandes difficultés, surtout quand l'anorexie est la seule manifestation hystérique ; il faut l'avoir toujours présente à l'esprit. Certaines aliénées refusent aussi de manger, mais raisonnent alors leur refus, ce que ne fait pas l'hystérique.

Nous avons vu quel était le résultat de l'insuffisance alimentaire, qu'elle tienne à la gastralgie, au spasme de l'estomac ou à l'anorexie primitive. Jusqu'en 1888 il semblait pourtant généralement admis que les hystériques souffraient aussi peu que possible de ne pas s'alimenter. Cette erreur, que nous relèverons au chapitre de la *Nutrition dans l'hystérie*, s'explique assez facilement ici. Rappelons en effet que, nous l'avons montré, les malades qui semblent rejeter par les vomissements la totalité des aliments ingérés en conservent toujours une plus ou moins grande quantité. D'autre part, pendant la durée des vomissements les urines diminuent considérablement ; les selles sont très rares, les règles se suppriment, les hystériques ne quittent plus le lit, restant étendues sans un mouvement pendant des journées entières, la respiration peu fréquente, le pouls descendu à 60, 50 pulsations par minute ; c'est-à-dire que l'organisme se défend en ralentissant au minimum les échanges nutritifs. Mais cela n'empêche pas les hystériques de s'amaigrir, et même de succomber : les faits sont là pour l'attester.

Les modifications du *chimisme* stomacal tiennent aujourd'hui une grande place dans la pathogénie des manifestations gastriques.

Sollier et Parmentier ont apporté les premiers des documents véritablement scientifiques sur ce point spécial dans l'hystérie. Du fait de l'anorexie, le chimisme calculé en chlore total, chlore combiné organique, acide chlorhydrique, rapport du chlore total aux chlorures fixes, subit des modifications qui se traduisent par un retard très marqué, suivi d'un arrêt constant de l'évolution des phénomènes digestifs. Sollier a montré que cet arrêt était en rapport direct avec la suppression de la sensibilité gastrique; il a pu, au cours d'une même digestion, abaisser ou relever la courbe du chimisme gastrique en agissant sur la sensibilité de l'estomac.

Les *hématémèses* méritent par leur importance une étude d'ensemble.

Manifestations de l'hystérie confirmée, adulte pour ainsi dire, elles coïncident presque toujours avec d'autres accidents de la névrose et en particulier avec les phénomènes variés de la diathèse vaso-motrice (1).

Les hématémèses ne sont jamais *supplémentaires* des règles au sens propre du mot : elles modifient parfois la quantité et la régularité du flux cataménial ; celui-ci les influence à son tour, en ce sens que la période des règles favorise généralement l'apparition des paroxysmes et, partant, des hémorragies qui leur sont si intimement liées. Disons, du reste, que le vomissement sanglant s'observe aussi bien chez l'homme que chez la femme.

Son début se fait par une vive douleur au creux épigastrique, accompagnée parfois d'un ballonnement plus ou moins marqué de la région de l'estomac. Cette douleur s'exaspère et fréquemment irradie dans le dos ; puis simultanément surviennent des palpitations, de l'angoisse précordiale, une sensation constrictive le long du tube œsophagien, des éblouissements, des battements dans les tempes et des bourdonnements d'oreilles, et l'hématémèse se produit, accompagnée ou non de violents efforts de vomissements.

Le vomissement dans ce cas est la phase terminale du paroxysme ; il se fait en une fois ou deux, rarement plus, et, aussitôt terminé, le malade revient complètement à lui comme s'il se fût agi d'un paroxysme convulsif, ou bien il tombe dans un état syncopal peut-être névrosique, peut-être déterminé par l'abondance de l'hémorragie.

Dans certains cas il existe un véritable état de mal : les vomissements durent cinq ou six jours par poussées inégales, irrégulières quant à leur durée et à leur fréquence.

Plus rarement l'hématémèse a lieu par simple régurgitation (2) ; il vient dans la bouche du sujet, spontanément à ce qu'il semble, en une ou plusieurs fois, une quantité, toujours moins considérable que dans les cas précédents, de sang d'aspect variable. Ces régurgitations,

(1) Dehove, *Presse méd.*, 1898.

(2) Mathieu et Milian, Pituite hémorragique des hystériques (*Gaz. des hôp.*, 1896, p. 148).

qui paraissent indépendantes des paroxysmes, s'intercalent souvent chez le même malade entre les hématémèses paroxystiques.

Le sang vomi se présente avec des aspects variés ; il est pur ou mélangé à des aliments, mais ce dernier cas est le plus rare ; hématémèse et vomissements alimentaires sont des manifestations en général indépendantes.

Le liquide est rouge noirâtre, ni artériel ni veineux d'aspect. On admet que sa couleur brunâtre est due à un commencement de digestion par le suc gastrique.

Parfois le sang est très manifestement dilué soit par une sécrétion muqueuse surabondante de l'estomac, soit plutôt par la salive (hémo-sialémèse de Josserand). Dans ce cas le liquide visqueux ne coagule pas, mais dépose « en trois couches : une supérieure, très rouge, ne contenant presque pas d'hématies et exclusivement colorée par l'hémoglobine dissoute ; une moyenne, composée de globules rouges, et une inférieure, constituée par des cellules épithéliales pavimenteuses ».

La quantité de liquide sanglant est très variable ; généralement elle ne dépasse pas quelques gorgées, un verre ou deux au maximum. On l'a vue atteindre un litre. Dans le cas où les répétitions nombreuses ont réalisé une hémorragie abondante, les malades tombent dans un état profond d'anémie avec souffles vasculaires et tendance aux vraies syncopes.

La marche de ces troubles trophiques de l'estomac est d'ailleurs très variable ; aucune règle fixe ne préside à leur évolution. Suivant la loi habituelle que chez le même sujet les manifestations hystériques tendent à revêtir toujours la même forme, les récidives sont communes et, au point de vue du pronostic, il faut considérer l'hématémèse comme une manifestation tenace de l'hystérie.

Le sang est très rarement gardé dans l'estomac, et rendu sous forme de melæna ; le diagnostic dans ce cas serait fort difficile.

Lorsque le rejet du sang se fait par simple régurgitation, que le liquide est très dilué, on pourrait peut-être penser qu'il vient de l'œsophage, mais il n'existe pas d'observations probantes d'hémorragies œsophagiennes liées à l'hystérie.

Les hémorragies hystériques de la muqueuse buccale sont à la vérité fréquentes. Ferran en rapporte un cas dans lequel elles coïncidaient d'ailleurs avec des hématémèses. L'inspection de la bouche, comme l'inspection des fosses nasales dans le cas d'épistaxis, tranche le diagnostic.

Dans l'hémoptysie d'origine hystérique, le sang est rutilant, spumeux, mélangé à des bulles d'air. Au lieu d'efforts de vomissements, ce sont des suffocations, de la toux, que l'on observe comme phénomènes concomitants.

Le diagnostic différentiel entre l'hématémèse d'origine hystérique

et celle qui est liée à une affection organique de l'estomac est beaucoup plus important que les précédents et aussi beaucoup plus difficile à déterminer dans certains cas.

Deux hypothèses sont surtout en présence : celle d'un cancer, celle d'un ulcère rond, en tenant compte, en plus, de la coexistence possible des phénomènes hystériques et des lésions organiques. Il faut glisser rapidement sur l'hypothèse du cancer, et les recherches de Gilles de la Tourette sur la pathogénie de l'ulcère rond vont permettre de résoudre la seconde question. Sur 4723 sujets hospitalisés à Paris au même moment, 18 seulement étaient diagnostiqués atteints d'ulcère rond, 13 femmes et 5 hommes. Gilles de la Tourette constate que sur ces 18, 5 sont alcooliques et 6, c'est-à-dire un tiers, hystériques. C'est là une notion étiologique nouvelle qui ne permet pas de négliger l'influence de la névrose. Il suffit de reconnaître à l'hystérie le pouvoir d'exercer sur la muqueuse de l'estomac l'influence trophique qu'on lui reconnaît sur le tégument cutané, où nous avons vu l'hémorragie se faire tantôt par simple stillation, tantôt, au contraire, résulter de véritables plaies ulcéreuses. Qu'il s'agisse de troubles circulatoires simples ou de pertes de substance, le suc gastrique se charge de transformer en ulcère rond, « solution de continuité sans vice ni virus », les points qui ont perdu leur résistance normale.

Parmi les troubles des fonctions générales de l'**intestin**, la *constipation* n'offre guère de caractères particuliers qui permettent de la rattacher à l'hystérie; elle s'associe souvent aux vomissements, à l'anorexie, à la tympanite, etc.

Briquet attribuait la constipation opiniâtre de certaines hystériques au *spasme* de l'*extrémité inférieure du tube digestif*. Ce spasme existe souvent, douloureux, difficile à franchir et s'opposant à la défécation ; il est surtout l'apanage des hystériques d'un certain âge, chez lesquels il semble être souvent l'unique manifestation actuelle de la névrose ; il est remarquable par sa ténacité et peut disparaître brusquement sous l'influence d'une émotion, ou sans raison, comme il est apparu.

La paralysie du sphincter anal avec anesthésie et incontinence des matières fécales est extrêmement rare, mais il en existe des faits indéniables accompagnant la paraplégie.

La *diarrhée*, qui revêt fréquemment la forme paroxystique, a des allures cliniques plus tranchées. Se montrant souvent chez des malades sujets à d'autres manifestations gastro-intestinales, elle alterne bien plutôt avec celles-ci qu'elle n'est, comme la constipation, sous leur dépendance directe. Dans la plupart des faits cités, il y avait coexistence de manifestations vaso-motrices : œdème, hémorragies, sein hystérique, qui semblent bien prouver que la diarrhée doit être un phénomène de même ordre. Fabre a fait remarquer la coïncidence fréquente de la névrose et de l'entérite muco-membra-

neuse, que Sollier regarde aussi comme étant presque toujours de nature hystérique.

Le *météorisme simple*, les *borborygmes*, les *éructations* se rencontrent naturellement chez les hystériques comme chez les autres sujets, mais parfois ils prennent un caractère spécial : telles les malades de Lecorché, dont les borborygmes étaient rythmiques.

Tympanite. — Soit après s'être en quelque sorte essayé à plusieurs reprises sous forme de météorisme passager, soit d'emblée, le *tympanisme* tend à devenir permanent ou au moins à ne disparaître qu'à intervalles éloignés, pour reparaître ensuite. La véritable pneumatose hystérique est alors constituée.

L'étiologie en est obscure. Il s'agit en général de femmes de quinze à vingt-cinq ans. Pitres en rapporte un cas qui aurait débuté à cinq ans. Les causes occasionnelles le plus souvent notées sont la fièvre typhoïde, la grossesse, l'avortement et la crainte ou le désir de ces phénomènes.

Que le début soit subit à la suite d'une attaque ou pendant son aura, qu'il soit insidieux comme souvent, la tympanite, une fois installée, se présente sous deux formes : généralisée ou localisée.

Dans le premier cas l'abdomen est uniformément augmenté de volume ; parfois la tumeur est divisée en deux moitiés latérales par les muscles grands droits. La circonférence de l'abdomen peut mesurer jusqu'à un mètre et plus au niveau de l'ombilic ; la main qui palpe ne peut produire de dépression, repoussée qu'elle est par les anses abdominales surdistendues. Cette palpation est parfois très douloureuse, comme est souvent douloureuse spontanément la distension des parois abdominales, au point qu'on a porté le diagnostic de péritonite. Les Anglais désignent la tympanite hystérique sous le nom de *spurious peritonitis*, fausse péritonite. Mais c'est la peau qui est hyperesthésiée, le simple frôlement de l'abdomen arrache des cris aux malades, qui supportent facilement une pression large et profonde. L'hyperesthésie peut être dimidiée ou localisée aux zones ovariennes ; parfois il y a au contraire anesthésie.

La percussion donne naturellement un son tympanique, mais la tonalité se modifie par la surdistension, au point de simuler la matité et de faire croire à une tumeur solide.

La dyspnée qui résulte du refoulement du diaphragme donne un ensemble clinique assez terrifiant pour inspirer des craintes d'asphyxie. La chloroformisation donne d'importants renseignements. Lorsque le sujet est profondément endormi, le ventre s'aplatit, devient souple ; les gaz semblent ne plus exister. Aussitôt qu'on cesse la chloroformisation, que le sommeil devient moins profond, la distension reparaît et est complète avant même que le sujet soit complètement réveillé. De pareils phénomènes sont véritablement propres à l'hystérie.

Il est difficile de concevoir le mécanisme de la tympanite hystérique.

La contracture des muscles de l'intestin, celle du diaphragme, des muscles de la paroi abdominale n'expliquent pas la formation exagérée de gaz, qui est certaine ici. Cependant, dans la disparition brusque du météorisme, ou par accès convulsif ou sous l'influence du chloroforme, on n'observe aucune émission gazeuse, au moins en rapport avec le volume des gaz qui paraissent exister dans l'intestin. Y a-t-il exhalation des gaz du sang à la surface interne de l'intestin et ces gaz à la fin du paroxysme rentrent-ils dans le torrent circulatoire? Ou bien les gaz sont-ils normalement dans l'intestin à une certaine tension que maintient la tonicité intestinale, et leur dilatation se fait-elle par suite d'une paralysie de la tunique musculaire? L'intestin reprenant sa tonicité, le volume des gaz se réduirait à la normale. A la vérité, la pathogénie, qui n'est peut-être pas univoque, nous échappe entièrement.

La durée va de quelques semaines à quelques mois, voire des années. Dans ces cas prolongés, il existe presque toujours des intermittences pendant lesquelles le ventre s'affaisse considérablement, sans revenir toutefois à son état normal, comme il le fait dans la forme aiguë ou mieux passagère.

La guérison complète est la règle; elle est ordinairement subite. Briquet admet la possibilité de la terminaison fatale, mais n'en cite pas d'observations.

La tympanite hystérique peut revêtir diverses formes dont nous devons dire quelques mots maintenant. C'est d'abord la forme de péritonite aiguë. L'état local est quelquefois si grave dans l'aéro-entérectasie hystérique, dit Piorry, que des élèves et des médecins peu instruits ne manquent pas de prendre des cas pareils pour des péritonites. Il y a des moyens bien simples de se préserver de cette grossière erreur : c'est d'oberver le facies, qui reste excellent; c'est de palper le pouls, qui ne présente pas d'altérations; c'est de questionner sur les circonstances commémoratives d'accès d'hystérie; c'est l'excessive expression de douleur que la malade montre, ce sont les mouvements qu'elle exécute et qu'elle se garderait bien de faire si une péritonite existait, etc. Briquet montre que le tableau peut être beaucoup plus émouvant : les traits s'altèrent, dit-il, la face se décompose, pâlit, devient livide, le nez s'effile, les yeux s'enfoncent dans l'orbite, les lèvres se sèchent et la figure prend l'aspect hippocratique que peuvent offrir les malades atteints de péritonite au dernier degré.

L'absence de fièvre n'est même pas un signe, puisque Briquet compte 120 à 140 pulsations à la minute et 30 à 60 inspirations, puisque la fièvre hystérique existe, mais surtout parce qu'il peut y avoir coexistence d'un embarras gastrique fébrile.

Déjà, dans un des deux cas de Bristowe, on pouvait croire à une péritonite localisée accompagnant une typhlite. Mais depuis que

l'appendicite est à l'ordre du jour, cette affection devait nécessairement être diagnostiquée dans certains cas de troubles intestinaux d'origine purement hystérique (1). C'est ainsi que Rendu présenta à la Société médicale des hôpitaux l'histoire d'une malade hystérique qu'il fit opérer par Routier et dont l'appendice ne présentait que d'insignifiantes lésions, malgré les symptômes les plus émouvants. L'observation de Berthier et Milian (2) est plus instructive encore, puisqu'elle concerne un homme qui n'avait plus d'appendice. A la suite de deux crises antérieures, il avait été opéré; on avait mis les accidents sur le compte d'une oblitération réelle de l'organe, bien que celui-ci fût parfaitement normal en apparence et sans trace d'inflammation. Une troisième crise absolument analogue éclata et seule la notion de l'intervention antérieure empêcha d'intervenir chirurgicalement. Un traitement purement suggestif amena la guérison immédiate.

La tympanite généralisée hystérique peut être confondue aussi avec des péritonites chroniques, en particulier avec la péritonite tuberculeuse, même avec des tumeurs ovariennes quand la surdistension produit un son de percussion absolument mat et qu'il existe une fausse fluctuation. Brodie insiste sur ce point; Spencer Wells rapporte nombre de cas où l'erreur fut commise : ce sont les tumeurs fantômes de l'ovaire ou de l'utérus. Souvent on note, à côté de la fausse tumeur, une véritable néoplasie dont l'hystérie a multiplié en quelque sorte l'expression symptomatique, nouveau cas de cette superposition organique dont nous avons maintes fois parlé.

Le diagnostic est encore beaucoup plus délicat lorsque, au lieu d'être généralisée, la tympanite est localisée : tumeur ovarienne, tuberculose péritonéale, tumeur de l'estomac, kyste hydatique du foie, l'hystérie a tout simulé, trompant les médecins, jusques et y compris l'intervention sanglante.

La tympanite limitée ou généralisée peut encore donner naissance chez la femme à tout un ensemble de phénomènes connus depuis longtemps sous les noms de *fausse grossesse*, de *grossesse hystérique* ou de *grossesse nerveuse*.

La cause habituelle est dans l'état mental du sujet, dans la crainte ou le désir immodéré d'une grossesse; quelquefois la tympanite se surajoute à la grossesse vraie. L'ensemble symptomatique de la fausse grossesse est des plus complets ; non seulement les règles se suppriment, mais encore on constate la présence dans les seins de sérosité lactescente et il existe des écoulements vaginaux blanchâtres comme ceux qu'on observe dans la vraie grossesse; les choses vont jusqu'aux douleurs prémonitoires de l'accouchement. Il n'est pas rare, du

(1) Sardet, *Deut. med. Wochenschr.*, 7 septembre 1899.

(2) Berthier et Milian, Appendicite oblitérante atrophique et pseudo-appendicite nerveuse (*Presse méd.*, 4 juin 1898).

reste, que la fausse grossesse se termine par un paroxysme convulsif.

L'examen local, en démontrant la vacuité de l'utérus, assure le diagnostic ; en tout cas le sommeil chloroformique, en amenant la disparition de la tumeur, lèverait les dernières hésitations.

Dans une autre série de cas, l'hystérie simule l'*obstruction intestinale* avec ou sans vomissements fécaloïdes, s'accompagnant même parfois du rejet par la bouche de matières parfaitement moulées. On sait aujourd'hui combien est insuffisante la valvule de Bauhin, et la migration anormale des matières fécales et des lavements injectés dans un but de contrôle ne nous étonne pas outre mesure. Cependant certains auteurs ne voient là que de la supercherie, d'autant plus que dans plusieurs de ces cas il n'existait aucun météorisme, et qu'il s'agissait d'une véritable défécation par la bouche. Il y a des témoignages, entre autres celui de Jaccoud, qu'on ne saurait révoquer en doute, et il faut bien admettre la réalité dans l'hystérie des vomissements fécaloïdes et même du rejet par les voies supérieures de matières moulées.

A lire un passage de Sydenham cité par Gilles de la Tourette, il ne semble pas douteux qu'il puisse exister, du fait de l'hystérie, une détermination du côté du FOIE, qui simule à s'y méprendre les crises aiguës occasionnées par la lithiase biliaire : douleurs, vomissements bilieux, ictère consécutif sont expressément signalés par l'auteur anglais. Les documents modernes sur cette question restent rares et peu précis et ne permettent guère de ranger dans l'hystérie ce que Beau appelait l'*hépatalgie idiopathique*. Hanot admettait l'existence d'une fausse colique hépatique d'origine hystérique, et le meilleur élément de diagnostic était pour lui l'hyperesthésie cutanée de la région hépatique.

Manifestations sur l'appareil urinaire et génital. — REIN. — Les troubles de la *sensibilité* peuvent se jugér par un ensemble de phénomènes paroxystiques douloureux simulant la colique néphrétique. Sydenham le premier a bien décrit ces phénomènes, dont Legueu a fait un historique détaillé (1) et que Gilles de la Tourette expose et discute longuement dans le *Traité de l'hystérie*. Le point de départ du paroxysme peut être une zone hyperesthésique hystérogène du rein, et aussi du testicule et de la région inguinale, mais les observations bien étudiées sont actuellement en trop petit nombre pour qu'on puisse tracer l'histoire clinique complète de cette détermination de la névrose.

On a noté à plusieurs reprises l'*hématurie* ; dans plusieurs cas elle coïncide ou alterne avec des hémoptysies et des hématémèses. On a même décrit l'albuminurie comme susceptible de se montrer sous

(1) LEGUEU, *Ann. des mal. des org. gén.-urin.*, 1891.

l'influence de la névrose, mais les cas publiés ne sont pas de nature à entraîner la conviction.

Polyurie. — Les attaques d'hystérie sont fréquemment suivies d'une émission abondante d'urine sur laquelle nous reviendrons. Mais la sécrétion peut être exagérée d'une façon permanente dans l'intervalle des paroxysmes, constituant la polyurie hystérique (1). La plupart des observations se rapportent à des hommes, tous relativement âgés (de vingt-cinq à cinquante ans) et tous alcooliques, notion étiologique importante, car l'alcool, en agissant préalablement sur le rein, fixe peut-être la localisation ultérieure de la névrose. Les causes occasionnelles sont très variables : ingestion d'eau glacée le corps étant couvert de sueurs, excès de boisson, crises convulsives, névralgie sciatique, etc.

Le début est brusque ou insidieux; les mictions, tantôt fréquentes, tantôt rares, mais alors très abondantes jusqu'à dépasser le litre, peuvent être si pressantes que le polyurique n'a pas le temps de les satisfaire et urine dans son pantalon; elles sont en général moins fréquentes la nuit que le jour. Dans un cas de Linné où la polyurie atteignit une fois 10 litres en vingt-quatre heures, il y avait rétention d'urine par spasme du col vésical, et il fallait sonder la malade, une femme par exception.

Il n'est pas rare que les malades pissent 8, 10, 15 litres et plus en vingt-quatre heures. Mathieu a noté 25 à 30 litres chez un malade qui pouvait uriner en une seule fois 2 litres et demi à 3 litres.

La coloration des urines est d'autant plus faible que la polyurie est plus abondante; il en est de même pour le poids spécifique. Il est difficile d'être précis sur la composition chimique; l'urée en particulier paraît être en quantité variable; il en est de même des autres éléments, mais ils ne dépassent pas sensiblement en vingt-quatre heures leur poids normal, excepté le chlorure de sodium qui est toujours augmenté. Un phénomène très important a été signalé par Babinski et vérifié plusieurs fois depuis; c'est que la suggestion hypnotique est susceptible de faire varier quantitativement l'excrétion urinaire.

La polyurie hystérique s'accompagne de polydipsie et de polyphagie; la soif varie en raison directe de la quantité des urines, mais la totalité des boissons absorbées reste inférieure à celle des urines émises; aussi l'amaigrissement ne tarde-t-il pas à survenir.

Cette soif impérieuse, angoissante, allant jusqu'à pousser les malades à boire leur urine lorsqu'ils n'ont aucun autre liquide à absorber, pourrait bien être l'accident psychique initial qui entraîne forcément à sa suite la polyurie.

(1) LANCEREAUX, Th. d'agrégation, 1869. — EHRHARDT, Th. 1893. — KOURILSKY, Th. 1895.

La tension artérielle a toujours été trouvée augmentée et a varié en raison directe de la polyurie et de la quantité des liquides ingérés.

Les malades sont en général tristes et abattus; la puissance sexuelle est conservée, bien qu'affaiblie.

Au point de vue de la marche et de l'évolution, on peut dire que la polyurie est une manifestation grave de l'hystérie, ne serait-ce que par sa persistance et sa tendance aux récidives. Si elle n'entraîne pas la tuberculose ni la débilitation profonde des glycosuries ou des polyuries azoturiques et phosphatiques, il n'en est pas moins vrai que la dénutrition y est marquée et qu'elle constitue une infirmité qui peut durer jusqu'à la mort.

Le diagnostic de polyurie simple est facile, puisqu'il repose tout entier sur l'examen des urines, mais il est plus délicat de la rattacher à l'hystérie (excepté les cas où l'hypnose est possible), lorsque les stigmates font défaut, ce qui est fréquent; il faut se baser sur l'état mental du sujet, sur le mode de début, sur l'évolution du syndrome, et savoir que plusieurs cas publiés comme appartenant à la névrose doivent en être manifestement distraits.

Anurie. — La diminution de la sécrétion urinaire a été étudiée sous les noms d'*oligurie*, d'*anurie hystérique*, qu'il faut bien distinguer de la rétention d'urine, qui la complique presque toujours du reste. Elle est de notion ancienne, mais la déconvenue de Nysten, qui publia un cas extraordinaire que Boyer démontra être un cas de simulation, rendit les auteurs sceptiques, si bien qu'il fallut la leçon de Charcot en 1873 pour établir définitivement la réalité de l'ischurie.

Pour Laycock, ce n'est pas une manifestation très rare de l'hystérie, mais souvent la malade ne s'alarme pas d'une ischurie passagère et l'affection passe inaperçue. Il n'en est pas de même lorsqu'elle devient permanente. Dans ces rares faits, Charcot montre que durant des jours consécutifs, des semaines, des mois, la quantité d'urine rendue en vingt-quatre heures peut être insignifiante, à peu près nulle. Parfois même il y a pendant une série de plusieurs jours suppression complète d'urines. Dans bien des cas il y a coexistence de vomissements; les malades anorexiques n'absorbent qu'une quantité de matériaux liquides ou solides insuffisante pour produire une excrétion urinaire normale; l'oligurie n'est plus alors qu'un symptôme secondaire, le vomissement est le symptôme primordial; par contre, elle peut être primitive et alors le vomissement, quelquefois du reste remplacé par de la diarrhée ou des sueurs profuses, est vraiment vicariant; l'urée qu'il contient, en si petite quantité qu'elle soit, — son taux est toujours abaissé dans les paroxysmes hystériques, — ayant besoin néanmoins d'être éliminée, a trouvé cette voie — et le vomissement est bien urémique.

Les anciens auteurs avaient toujours noté l'odeur urineuse des

vomissements : c'était la *paruria erratica* de Good, la déviation des urines de Nysten.

La marche et l'évolution de cette variété d'ischurie sont fort variables, les malades maigrissent considérablement du fait des vomissements qui entravent toute alimentation, mais à un moment donné, sous une influence souvent indéterminée, tout rentre dans l'ordre, les urines sont sécrétées à nouveau et, suivant le balancement établi par Charcot, les vomissements disparaissent.

Il existe enfin une forme beaucoup plus exceptionnelle dans laquelle l'anurie existe seule, sans vomissement ni autres phénomènes vicariants. Les choses peuvent aller ainsi sans trop d'accidents apparents pendant quelques jours et parfois plus, huit jours, dix-sept jours (Hobst). Mais, d'après les recherches des auteurs italiens sur l'urémie hystérique, il doit nécessairement exister un excès d'urée dans l'organisme, qui provoquera dans un temps plus ou moins long l'apparition des phénomènes urémiques (Rainaldi Rinaldo).

Vessie et urètre. — *Troubles de la sensibilité.* — Nous ne ferons que signaler l'*anesthésie de l'urètre*, dont nous avons mis le rôle en lumière dans un cas d'incontinence d'urine d'origine hystérique. Son *hyperesthésie* hystérogène est beaucoup plus intéressante : c'est elle qui, amenant le spasme de ce conduit, cause la plupart des cas de rétention d'urine qui est le symptôme urinaire le plus fréquent de l'hystérie. Ce spasme a nécessité, chez un malade de Gilles de la Tourette, après des tentatives infructueuses de cathétérisme, une urétrotomie externe.

L'*hyperesthésie de la vessie* se caractérise, d'après Briquet, par une « douleur constante à la région sus-pubienne, douleur qui est augmentée par la pression ; le besoin d'uriner devient fréquent, et les efforts que font les femmes pour satisfaire ce besoin sont accompagnés de vives souffrances ; quelquefois il y a rétention d'urine ; d'autres fois l'urine peut être émise, mais son émission s'accompagne d'une vive douleur au méat urinaire. L'introduction de la sonde dans l'urètre est souvent excessivement douloureuse ». L'urine, du reste absolument normale, ne contient ni mucus, ni muco-pus, ni fausses membranes ; elle est claire et non trouble, ce qui empêchera la confusion avec la cystite.

La description de Briquet reste parfaite ; l'hyperesthésie de la muqueuse, mise en œuvre par l'arrivée de l'urine, pousse les malades à en expulser celle-ci le plus souvent possible ; elle peut produire des paroxysmes à forme de névralgie vésicale ; le spasme du sphincter peut se superposer à l'hyperesthésie et produire la rétention d'urine.

La cystalgie est généralement tenace, elle est sujette à des récidives en rapport avec les époques menstruelles, elle peut disparaître aussi rapidement qu'elle est apparue.

La muqueuse de la vessie peut également être atteinte d'*anesthé-*

sie, laquelle s'accompagne souvent de paralysie du plan musculaire, qui se laisse distendre d'autant plus facilement que le besoin d'uriner a disparu; l'urine ne sort que par regorgement, elle s'altère dans la vessie et des cystites graves viennent compliquer l'affection primitive. Le caractère pathognomonique de cette anesthésie vésicale est l'insensibilité au cathéter et surtout l'absence de douleur sous l'influence de l'électrisation.

Incontinence. — L'incontinence d'urine est peu fréquente dans l'hystérie par rapport surtout à la rétention. Primitive, on l'observe parfois au cours de certaines attaques ou états de mal à forme léthargique, que le malade soit plongé dans la résolution absolue ou, ce qui est plus fréquent, qu'il existe des contractures généralisées ou limitées aux membres inférieurs. Dans ce cas, l'incontinence est toujours passagère; elle cesse avec le paroxysme qui lui a donné naissance.

Certains sujets peuvent présenter depuis leur enfance de l'incontinence nocturne. L'hystérie joue certainement un rôle dans la pathogénie de ce trouble vésical, en tous cas l'incontinence nocturne peut créer une prédisposition pour les accidents hystériques qui surviendront plus tard.

Rétention. — La rétention d'urine est beaucoup plus fréquente. C'est à elle que se rapportent presque tous les passages des auteurs qui ont traité de la paralysie hystérique de la vessie, bien que la rétention, nous le savons, puisse être sous la dépendance d'un état spasmodique du col. Rétention et incontinence peuvent du reste se succéder chez le même malade sans qu'il soit possible de dire nettement si elles sont liées à la paralysie ou à la contracture.

La rétention peut débuter brusquement après une attaque, ou s'installer lentement comme phénomène isolé ou concurremment avec une paraplégie. Sa constatation est rendue facile par la percussion et le palper hypogastrique; l'anesthésie des parois vésicales, supprimant les sensations douloureuses habituelles, peut empêcher les malades d'attirer de ce côté l'attention du médecin. Le cathétérisme montrera s'il existe ou non de l'ischurie; il révélera l'anesthésie du réservoir et sa paralysie ou sa contracture d'après la pression du jet d'urine.

La rétention, qui est souvent passagère, peut s'installer avec ou sans incontinence par regorgement pendant des mois, sinon des années, à l'état permanent; c'est dans ces conditions que, l'infection venant compliquer la maladie, il se produit des accidents graves pouvant entraîner la mort. Le pronostic est donc sérieux, malgré les faits de guérison subite. En l'absence de diagnostic, le spasme étant souvent le seul symptôme de névrose que présentent les malades, on se laisse souvent aller à pratiquer le cathétérisme, ce qui est dangereux. Zuckerkandl rapporte l'histoire d'une malade de cette espèce qui

était soignée à l'hôpital depuis un an et demi et sondée plusieurs fois par jour; la menace d'une opération suffit à la guérir en quelques heures.

La grande majorité des cas observés appartient à des femmes, à des femmes adultes, bien que les hommes n'en soient pas indemnes. Les troubles vésicaux sont rarement isolés; ils coïncident souvent avec des manifestations localisées sur l'utérus ou ses annexes, avec des paralysies ou des contractures des membres inférieurs, etc.

Les déterminations de l'hystérie sur l'Appareil génital *féminin* nous amènent à rappeler ce que nous avons dit des zones hyperesthésiques hystérogènes qui siègent si fréquemment au niveau de l'*ovaire* ou mieux dans la région ovarienne.

Leur existence se manifeste parfois sous forme de douleurs spontanées irradiant dans tout le bas-ventre, dans les lombes et même dans les membres inférieurs; elles ont été décrites sous le nom de *grandes névralgies pelviennes* et ont entraîné nombre d'interventions injustifiées. Elles se montrent surtout à l'époque des règles chez des femmes déjà vieilles dans l'hystérie; elles ont un caractère de ténacité tout spécial et empoisonnent vraiment l'existence des malades. Presque toujours ces paroxysmes névralgiques s'accompagnent des phénomènes prémonitoires de l'aura commune, voire des manifestations franchement hystériques de l'attaque, qui les font reconnaître.

D'autres fois les douleurs, continues ou paroxystiques, ont manifestement pour siège l'*utérus* lui-même; elles se montrent surtout au moment des règles et entraînent constamment avec elles de la dysménorrhée. Les difficultés du diagnostic n'avaient pas échappé à Briquet, qui a minutieusement analysé l' « hystéralgie », attirant l'attention sur le point douloureux du col, véritable zone hyperesthésique hystérogène capable de s'exalter spontanément ou par la pression (coït, toucher, spéculum) et de donner naissance à des paroxysmes à forme de névralgie utérine, dont la caractéristique sera, outre l'existence des stigmates permanents sensitivo-sensoriels, la présence de l'aura initiale, les convulsions terminales accompagnées d'un état mental particulier, rires, pleurs, tristesses subites, et l'émission abondante d'une urine claire, sur la constitution de laquelle nous reviendrons.

Le diagnostic est plus difficile quand une véritable lésion organique a été le point de départ de la névrose, son agent provocateur et localisateur.

La muqueuse *vulvo-vaginale* peut être également le siège de zones hyperesthésiques; les plus légers frôlements sont douloureusement perçus et le sphincter vaginal est souvent atteint de contracture: nous avons déjà parlé du *vaginisme*, comme l'a nommé Marion Sims, et aussi de l'anesthésie de ces mêmes régions.

Les *métrorragies* sont beaucoup plus rares dans l'hystérie qu'on ne

pourrait le penser. Fabre, qui les admet après beaucoup de restrictions, leur assigne ces trois caractères : de ne pas attendre, pour se montrer, l'époque régulière de la menstruation; d'alterner parfois avec des menstruations insuffisantes et, enfin, d'être accompagnées ou précédées de douleurs vives, violentes, que n'expliquent aucune déviation ni aucune inflammation de l'organe. Le même auteur admet une leucorrhée d'origine hystérique.

La dysménorrhée membraneuse, fréquente chez les hystériques, de même que l'entérite pseudo-membraneuse, a pu être regardée comme un trouble trophique sous la dépendance directe de la névrose. Toujours est-il qu'elle provoque quelquefois l'apparition des accidents hystériques par suite de l'expulsion difficile de ses produits.

Les *organes génitaux de l'homme* sont moins souvent le siège de phénomènes hystériques ; nous avons cependant signalé déjà l'hyperesthésie testiculaire qui peut quelquefois être le point de départ d'attaques convulsives. Widal (1) a observé un malade qui depuis deux ans était pris brusquement, tantôt sans cause appréciable, tantôt à la suite d'un effort de poussées testiculaires, de véritables orchites ne durant pas plus de deux ou trois jours ; en même temps survenaient des plaques d'érythème noueux sur les membres inférieurs. Le sujet, qui avait de l'anesthésie, du rétrécissement du champ visuel, avait encore présenté des ulcérations de la muqueuse buccale et de la peau du scrotum, et de plus avait eu pendant quelques jours une albuminurie abondante qui ne laissa d'ailleurs aucune trace. C'est là un beau type de cette diathèse vaso-motrice que nous avons vue à la base de tous les accidents viscéraux et trophiques. Morel (2) a également décrit un cas d'épididymite hystérique.

Manifestations sur les centres nerveux. — Il n'est pas jusqu'aux *centres nerveux* eux-mêmes qui ne paraissent être le siège de troubles hystériques. Siredey, Sevestre ont cité des faits d'affection cérébrale dont les accidents ont disparu comme par enchantement, et Sevestre a émis l'hypothèse d'un œdème cérébral d'origine hystérique ; Gilles de la Tourette (3) pense que le processus peut aller plus loin et déterminer une véritable hémorragie cérébrale ; il s'appuie sur trois observations de sujets manifestement hystériques, qui sans cause appréciable présentèrent tous trois des attaques apoplectiques symptomatiques d'une hémorragie cérébrale ; deux succombèrent dans les quarante-huit heures, le troisième resta hémiplégique.

(1) Widal, *Soc. méd.*, 29 mai 1896.
(2) Morel, *Méd. moderne*, 1896, p. 219.
(3) Gilles de la Tourette, *Soc. méd.*, 29 mai 1896.

Troubles du langage. — *Aphasies. Mutisme* (1). — C'est en 1885 que Charcot établit pour la première fois sur des bases solides l'existence des troubles de la fonction du langage chez les hystériques. Charcot fit voir que, si l'aphonie coexistait souvent avec le mutisme, celui-ci était un trouble d'origine centrale, indépendant des organes phonateurs, des muscles de la langue ou du larynx en particulier (2), une véritable aphasie.

Également fréquent chez l'homme et chez la femme, le mutisme hystérique se montre surtout de vingt à trente ans, et l'on n'en connaît pas de cas après quarante-cinq ans ; par contre, un garçon de cinq ans et une fillette de six ans en furent atteints.

Le plus souvent le début a lieu d'une manière soudaine, après une attaque ou une vive émotion ; quelquefois il est précédé de troubles variés, sorte de bégayement ou d'aphonie.

« Bien que le malade, dit Charcot, ait conservé l'exécution intégrale des mouvements vulgaires de la langue et des lèvres, qu'il puisse mouvoir ces organes avec agilité dans toutes les directions de façon à souffler, siffler comme dans l'état normal, il lui est désormais impossible d'articuler un mot, même à voix basse, de chuchoter, autrement dit, et, qui plus est, même en y apportant la plus grande attention, d'imiter les mouvements d'articulation qu'il voit faire devant lui. Le malade est donc *muet* dans l'acception la plus rigoureuse du mot, dans ce sens qu'il ne peut proférer aucune parole. J'ajouterai qu'il est plus que muet, car, tandis qu'il est possible au sourd-muet de pousser des cris même violents, le muet hystérique — remarquez bien ce caractère singulier — est aphone le plus souvent d'une façon absolue, au point de ne pouvoir émettre le moindre cri. »

Comme dans les aphasies corticales, les malades adoptent quelquefois un mot qui formera tout leur vocabulaire. Tel le malade de Critzmann qui répondait « ta-ta-ta-ta » à toutes les demandes.

A l'examen du larynx, on note les phénomènes les plus divers : simples coïncidences capables tout au plus de jouer le rôle de cause occasionnelle. C'est bien d'aphasie motrice d'origine centrale qu'il s'agit. L'intelligence est d'ailleurs entièrement conservée. L'aphasie motrice peut être pure et ne s'accompagner ni de surdité, ni de cécité verbale (3), et le muet hystérique exprime très bien sa pensée par l'écriture. Dans quelques cas cependant il y eut coexistence de surdité, et l'agraphie a été aussi notée.

Le mutisme se termine par la guérison, ou lentement, ou, plus souvent, brusquement. La durée est très variable : douze ans, cinq ans, treize mois, un an, mais aussi quelques jours ou quelques heures.

(1) Déjerine, Traité de pathologie générale Charcot-Bouchard, V, p. 431. — Guillain, L'aphasie hystérique (*Soc. de neurol.*, séance du 18 avril 1901).

(2) Raymond, *Clinique des maladies du système nerveux*, 5e série, p. 628.

(3) Vorotynsky, *Revue neurol.*, 1895, p. 153.

La malade de Mendel atteinte de surdi-mutité hystérique pouvait parler de six heures à neuf heures du matin.

Le pronostic serait donc, somme toute, bénin, mais les récidives, suivant la loi de répétition des mêmes accidents chez le sujet hystérique, sont fréquentes.

Le diagnostic est facile, excepté dans les cas où le mutisme coïncide avec une hémiplégie droite accompagnée de paralysie faciale ou de spasme glosso-labié. C'est alors le diagnostic de l'hémiplégie qui se pose ; nous n'y reviendrons pas. La simulation sera facilement déjouée par cette remarque que le mutisme n'est jamais, pour ainsi dire, un accident isolé et que le simulateur devrait posséder une connaissance singulière de l'hystérie et de ses stigmates pour tromper le médecin. Cela a son importance non seulement dans l'armée, mais aussi au point de vue médico-légal, lorsqu'une accusée ne répond pas au juge d'instruction. Presque toujours l'écriture est conservée, ce qui exclut vraiment l'idée de tromperie. Les aliénés sous l'influence d'une idée délirante restent parfois de longues périodes sans parler, mais alors ils sont aussi sobres de gestes que de paroles, ce qui est le contraire de ce qu'on observe dans l'hystérie.

Le mutisme n'est, en somme, que le degré le plus parfait de l'*aphasie motrice*; on retrouve celle-ci avec ses caractères habituels chez les malades de Bernheim, de Guillain, de Schwitzer, de Raymond et Janet dont le sujet avait de la jargonaphasie intermittente et chez lequel, comme les autres troubles hystériques, le syndrome aphasie disparaissait pendant le rêve ou le délire.

Nous avons déjà parlé de l'*agraphie*, qui peut coexister avec le mutisme. Un malade de Déjerine était absolument incapable d'écrire avec une plume un mot quelconque, même son propre nom : il écrivait très facilement et très correctement avec un crayon.

L'*aphasie sensorielle*, principalement la *surdité verbale*, peut être pure, comme dans les deux observations de Raymond concernant des jeunes filles hystériques qui percevaient la voix en tant que bruit, mais non en tant que son articulé représentatif d'une idée. Elles écrivaient spontanément, copiaient ou répétaient par écrit ce qu'elles avaient lu, lisaient mentalement et à haute voix, se rappelant ce qu'elles avaient lu et exécutant les ordres donnés par écrit ; bien plus, elles comprenaient les questions qu'on leur adressait quand, placé en face d'elles, on articulait les mots lentement, posément : dans ce cas, elles suivaient les mouvements des lèvres et devinaient le sens des mots. En effet, si on leur parlait dans l'obscurité, elles ne comprenaient plus.

Werinke et Möbius ont publié des cas de *cécité verbale*.

Bien que les observations d'aphasie hystérique soient encore peu nombreuses, on peut dire que les formes pures sont souvent notées, à l'inverse de ce qui existe dans l'aphasie organique.

Le diagnostic de la nature hystérique de l'aphasie est assez facile à établir : on prendra en considération son début, sa cause souvent émotionnelle, l'état nerveux du sujet, les stigmates hystériques et surtout les caractères de l'aphasie qui se montre toujours irrégulière, entachée de quelque bizarrerie, et qui disparaît plus ou moins facilement par l'emploi de la méthode suggestive sous ses diverses formes.

Bégayement. — Il existe d'autres troubles du langage chez les hystériques, qu'on a réunis, évidemment à tort, sous le nom de *bégayement hystérique*, sans vouloir pour cela, du reste, les identifier au bégayement vulgaire. C'est surtout Ballet, seul ou avec Tissier, qui a étudié le bégayement hystérique.

Le bégayement, dit-il, peut servir de prodrome au mutisme, lui être consécutif ou s'installer d'emblée. Les troubles de la prononciation qui le constituent n'ont rien d'absolument fixe, et c'est surtout le caractère général de la parole, le rythme de la prononciation qui lui donnent son aspect particulier, sa physionomie propre. Rien n'est plus complexe que ces troubles de langage, dont certains disparaissent et d'autres persistent dans le chant.

Ballet et Tissier ont toujours vu le « bégayement » s'accompagner de troubles de la motilité de la langue : parésie, déviation spasmodique, tremblement. Pitres attribue un rôle important à la contracture des muscles phonateurs, et il ajoute encore l'influence du spasme des muscles inspirateurs, que nous avons déjà étudié longuement.

Troubles mentaux. — Ces troubles ne constituent pas seulement des accidents plus ou moins fréquents de l'hystérie, ils font partie intégrante de la névrose, ils en représentent le fondement même et, soit qu'on considère qu'ils suffisent à en expliquer tous les phénomènes, soit qu'ils traduisent seulement les troubles physiologiques cérébraux primordiaux, leur étude, qui a été admirablement bien faite par Janet, est de la plus haute importance.

L'état mental des hystériques se résume en un mot, la *suggestibilité.* C'est justement cette suggestibilité qu'il s'agit d'expliquer. Pourquoi une idée prend-elle si facilement une place prépondérante dans l'esprit des hystériques? C'est qu'elle reste isolée, c'est qu'elle n'est plus soumise, comme disait Charcot, au contrôle de cette grande collection d'idées personnelles depuis longtemps accumulées et organisées qui constituent la conscience proprement dite.

Le dédoublement de l'esprit, ou plutôt sa désagrégation, est la loi générale de l'hystérie. Certaines catégories de sensations, d'images ou d'idées sont laissées de côté d'une manière plus ou moins définitive et cessent d'être rattachées à la conscience personnelle, peut-être parce que les centres récepteurs engourdis n'ont pas réagi avec assez d'intensité à leur impression, peut-être parce que ce sont les centres

d'association, de synthèse dont le fonctionnement est troublé, amoindri. Ces sensations, ces images, ces idées « subconscientes » n'en sont pas moins le point de départ des réactions les plus diverses des centres nerveux : nous les retrouverons en étudiant les idées fixes; mais il résulte de ce « rétrécissement du champ de conscience », de cet isolement de chaque idée soustraite à l'antagonisme des idées voisines, un affaiblissement, une diminution des fonctions psychiques les plus élevées, telles que l'attention, la mémoire, la volonté.

Aprosexie. — L'absence d'attention ou aprosexie est le premier phénomène de cette dissociation de la personnalité, elle est pour ainsi dire constante chez les hystériques.

L'attention est un phénomène très complexe et nous n'entrerons pas ici dans les diverses considérations auxquelles son étude philosophique peut donner lieu. Disons seulement qu'elle résulte toujours de la mise en œuvre de cette synthèse personnelle à laquelle nous avons fait allusion tout à l'heure. Elle peut être sensorielle, c'est-à-dire s'appliquer aux diverses perceptions de la vue, de l'ouïe, du toucher, etc., ou au contraire être intellectuelle, c'est-à-dire s'appliquer aux idées absolues. Elle peut être automatique et dépend alors surtout de l'intensité des sensations, ou de l'habitude, ou de la réaction émotionnelle; d'autres fois, elle s'accompagne d'un sentiment d'effort et de fatigue dû à ce travail de synthèse qui combine l'image nouvelle avec les représentations des images antérieurement perçues. Elle tient évidemment sous sa dépendance la volonté, qui n'en est que le développement, et la mémoire.

L'attention est difficile à mesurer, et les méthodes qui servent à déterminer le degré d'aprosexie sont encore très imparfaites (1). C'est ainsi qu'on peut faire lire au sujet un petit article d'une demi-page, et lui demander ensuite de le résumer, de lui donner un titre, de dire de quoi il est question. Bien souvent on constatera que le sujet a pu lire tout haut, qu'il peut même, dans certains cas, réciter une partie des mots, mais qu'il n'a pas compris; on peut aussi proposer de petites opérations arithmétiques, etc. Parfois l'aprosexie se manifeste spontanément; Janet cite le cas de plusieurs hystériques qui restent dans certains moments au milieu de la salle, dans la cour, très embarrassées, car, malgré leurs efforts, elles ne peuvent rien comprendre de ce qui se passe autour d'elles. Le même auteur donne un procédé élégant pour mesurer l'attention : il dispose au centre du périmètre quelques lignes d'écriture que le sujet doit lire ou quelques chiffres sur lesquels il doit exécuter une petite opération, et il détermine les limites du champ visuel pendant ce travail. Chez l'homme normal, on observe à peine un rétrécissement de 5 à 10°, tandis qu'on trouve chez quelques malades des rétrécissements considérables. Les psychologues,

(1) JANET, Névroses et idées fixes, I, p. 71.

reconnaissant avec Wundt que le temps de réaction, c'est-à-dire le temps qui s'écoule entre une impression périphérique et le petit mouvement par lequel le sujet manifeste qu'il a éprouvé une sensation, diminue considérablement quand le sujet est attentif, ont cru pouvoir mesurer par des chiffres bien nets la puissance de l'attention. Ils se servent de l'appareil enregistreur de Marey et d'un diapason à 100 vibrations par seconde et déterminent la valeur moyenne d'expériences répétées. On trouvera dans le travail de Janet cité plus haut les détails les plus minutieux sur cette méthode, mais les graphiques ainsi obtenus ne donnent pas immédiatement et mécaniquement une mesure de la puissance de l'attention, ils ont besoin d'être discutés et interprétés. Seule l'observation précise des actes, de la conduite et des paroles du sujet peut éclairer les résultats fournis par ces méthodes dites *de précision*.

Amnésie. — La perte de la faculté de mémoire ou amnésie est un des phénomènes capitaux de l'hystérie, on peut dire qu'elle est constante dans la névrose. C'est elle qui explique la plupart des reproches de simulation qu'on a faits si souvent aux hystériques, ainsi que leurs soi-disant mensonges. L'amnésie hystérique ne se présente pas toujours avec les mêmes caractères. Tantôt l'amnésie est *mobile*, c'est-à-dire que les souvenirs oubliés peuvent être évoqués de nouveau; *contradictoire*, c'est-à-dire que le malade use de tous les renseignements fournis par l'idée qu'il a oubliée : telle malade de Charcot conserve une peur excessive des chiens et ne se rappelle pas cependant avoir été mordue; *indifférente* aux malades : certains ne sont pas gênés d'avoir perdu absolument la notion de dix ans de leur existence, par exemple; elle ne trouble pas le fonctionnement intellectuel; elle est parfois nettement *systématisée*, s'appliquant à un ensemble de souvenirs bien limité : oubli de tout ce qui a rapport à une personne, à une langue, aux chiffres, etc. Nous reconnaissons là tout ce qui constitue les stigmates hystériques et, en effet, comme la sensibilité existe malgré l'hémianesthésie, de même, malgré l'amnésie, les souvenirs existent; on peut les évoquer de nouveau soit dans le sommeil naturel où les rêves ont trait aux phénomènes oubliés, soit dans le somnambulisme, soit enfin dans l'écriture ou la parole en état de distraction.

Il n'en est pas toujours de même, et l'amnésie peut être très tenace, enlever aux malades tous les renseignements fournis par l'idée oubliée; troubler d'une façon marquée l'existence de ceux qui en sont atteints et les obliger à venir demander le secours du médecin.

Quoi qu'il en soit, on considère plusieurs variétés de ce symptôme : tantôt, nous l'avons vu, il n'est que l'impossibilité d'évoquer des souvenirs en réalité fixés dans la mémoire et que l'hypnose par exemple permet de retrouver à l'insu des malades; tantôt il représente la perte réelle des souvenirs autrefois emmagasinés. L'amnésie est souvent

localisée à une époque déterminée et s'applique, bien entendu, aux phénomènes qui ont précédé son éclosion : on la dit alors *amnésie rétrograde*; tantôt, au contraire, c'est la faculté d'enregistrer les souvenirs qui a disparu : l'amnésie s'étend alors sur une période plus ou moins longue succédant à son avènement et on la dit amnésie *antérograde*. Elle peut être à la fois rétro- et antérograde ; elle peut être continue, c'est-à-dire que, laissant réapparaître les souvenirs au fur et à mesure que les jours s'écoulent, elle éteint constamment les souvenirs des jours nouveaux. Enfin elle peut être générale : dans ce cas c'est véritablement une seconde existence qui s'ouvre pour les malades, dont l'éducation est tout entière à refaire (Janet).

Aboulie. — Lorsque la volonté est particulièrement atteinte, on dit qu'il y a *aboulie*. L'hystérique exécute encore assez bien les actes passés à l'état d'actes automatiques, comme les actes ordinaires de l'existence : manger, s'habiller, etc., mais elle est incapable de tout ce qui exige d'elle un effort de volonté ; elle n'est pas paralysée ; cependant les mouvements paraissent impossibles, ou bien ils sont lents, pénibles. L'aboulie, du reste, peut être systématisée à tel ou tel acte, ou bien elle est généralisée ; dans ce cas, les malades présentent le tableau du mélancolique stupide.

Les *idées fixes*, qui jouent un rôle considérable dans la genèse de la plupart des phénomènes hystériques, ne sont, en somme, que le résultat de cette faiblesse de synthèse mentale dont nous venons d'analyser les principaux facteurs ; nous suivrons dans leur étude la description qu'en donne Janet.

L'idée fixe est bien rarement une idée abstraite et précise : ce qui est fixe, c'est plutôt la préoccupation, l'émotion qui l'accompagne.

Dans les cas les plus simples, l'idée fixe est la reproduction d'un événement de la vie du malade, mais souvent autour de cette idée fixe primaire se développent, quelquefois par raisonnement, le plus souvent par association, une foule d'idées secondaires, de rêves, d'émotions qui ont à leur tour des conséquences et des manifestations très compliquées : ce sont les idées fixes secondaires. L'hystérique qui fait un accident a rarement dans l'esprit l'idée fixe de son symptôme. L'hystérique ne se contente pas, comme le dit Bernheim, de réaliser son accident tel qu'il le conçoit : au contraire, l'idée fixe qui est dans l'esprit est en apparence étrangère au symptôme et ne le détermine que par l'intermédiaire de toute une série de conséquences morales et physiques.

Tous les souvenirs, toutes les pensées capables de provoquer des émotions fortes et durables peuvent jouer le rôle d'idées fixes. On doit seulement remarquer que, suivant l'âge, l'éducation, la situation sociale du malade, certaines idées fixes et certaines émotions sont plus fréquentes que les autres ; il est naturel que l'amour, provoquant les sentiments les plus fréquents et les plus vifs, les plus

fertiles en émotions de toute espèce, joue un rôle considérable dans les phénomènes hystériques. Ce n'en est pas moins une erreur absolue de dire que toute hystérie dépend d'une obsession génitale.

Le caractère le plus important peut-être des idées fixes hystériques, et particulièrement des idées primaires, est qu'elles ne sont pas toujours nettement connues par les malades, qui peuvent les ignorer complètement, bien que, dans certaines circonstances spéciales, attaques, délires, somnambulisme, écriture ou parole automatiques, ils les révèlent au médecin. C'est ce qu'on exprime en disant que ces idées sont *subconscientes*.

Les idées fixes font évidemment partie intégrante des accidents hystériques ; il reste à savoir si elles jouent un rôle prépondérant dans l'évolution de ces accidents eux-mêmes ou bien si, au contraire, elles ne sont que le résultat d'un état organique spécial du cerveau. Dans le premier cas, elles sont à la base même de l'hystérie, et par elles on peut interpréter tous les phénomènes ; dans le second cas, elles sont pathogéniquement insignifiantes, et ne sont qu'un accident de la névrose, au même titre que les autres troubles que nous avons étudiés jusqu'ici. Nous reviendrons sur cette question en étudiant la nature de l'hystérie.

Délires hystériques. — Ils se manifestent surtout sous forme de paroxysme et leur étude appartient au chapitre des attaques ; ils revêtent la forme maniaque, la forme mélancolique, surtout la forme hallucinatoire, ils peuvent parfois se prolonger plusieurs mois, mais il s'agit encore d'un paroxysme, d'un véritable état de mal jugé par la formule urinaire. Il en est de même pour les états seconds, ou délires somnambuliques, pour l'automatisme ambulatoire, tous états prolongés des dernières périodes de l'attaque et tous différents de la folie vraie. Le moindre choc nerveux, en effet, en déterminant une attaque, mettra immédiatement fin à la période délirante ; l'expérimentateur peut à son gré faire cesser l'état délirant à l'aide de quelques manœuvres hypnotiques. On a cependant décrit une folie hystérique et des discussions se sont élevées sur le point de savoir si cette folie existait réellement. Influence de l'attaque, anesthésie totale, modification par l'hypnose, trouble des échanges nutritifs, voilà les caractères qui permettent de juger ce qui appartient à l'hystérie, et, dans ces limites, le terme de *folie hystérique* peut être accepté comme l'ont fait Pierret et Pitres.

Plus récemment, Raymond et Janet ont décrit une confusion mentale accident hystérique, bien différente de la confusion mentale, suite de maladies aiguës ou de traumatismes moraux, jusqu'à présent décrite. Cette nouvelle variété de confusion mentale est la conséquence de certaines idées fixes et ne serait pas indépendante de troubles de la sensibilité viscérale ; elle est relativement beaucoup plus facilement curable que la confusion mentale primitive

Ce qui domine toujours, en effet, dans le délire hystérique, ce sont les hallucinations; ces hallucinations sont presque exclusivement visuelles. Elles peuvent exister tout à fait isolées sans entraîner le délire, c'est-à-dire que le sujet reconnaît parfaitement que la vision qu'il a n'est pas réelle; dans ce cas il s'agit plutôt d'un phénomène purement sensoriel comparable aux perversions sensitivo-sensorielles que décrit Sollier : L'hystérique se sent un des côtés du corps plus gros ou plus lourd que l'autre, ses articulations paraissent déboîtées, la tête est plus grosse à droite qu'à gauche, ou *vice versa*, il lui semble qu'il n'y a plus d'os dans ses membres, la peau paraît épaisse, rigide, etc. L'appréciation des distances et des dimensions est souvent faussée aussi : les objets paraissent trop grands ou trop petits, tout près ou très loin. Mais les sujets savent quelle est la réalité et sont conscients de leur erreur. Le délire n'existe vraiment qu'au moment où l'hystérique croit à ses hallucinations et les interprète.

Troubles du caractère. — Les troubles de la volonté, de la mémoire, du jugement peuvent, comme les autres stigmates, ne se manifester qu'au moment de leur recherche : c'est ainsi que des sujets, dont les facultés sont sensiblement normales dans le courant ordinaire de l'existence, laissent leur volonté se paralyser par la suggestion du médecin, oublient, en contant leur histoire, les phénomènes capitaux de leurs antécédents pathologiques, se montrent incapables de résoudre des problèmes qui ne les arrêteraient pas un instant dans leur vie de chaque jour, etc. Mais ces troubles existent aussi dans la vie courante des hystériques et, sans le motiver, expliquent comment le jugement porté sur leur caractère est si peu flatteur.

En réalité les hystériques essentiellement suggestibles sont surtout impressionnables et versatiles, d'où tour à tour leur indifférence ou l'expression exagérée de leurs réactions : ce sont des maniaques, des fantasques, irritables et coléreux, mais là s'arrêtent leurs défauts. Certains auteurs, entassant tout ce qui semblait étrange sous ce nom d'*hystérie*, lui ont reproché les doutes, les scrupules, le délire du toucher, l'agoraphobie, la dipsomanie, la pyromanie, la cleptomanie, les aberrations sexuelles, etc., tous phénomènes de dégénérescence que nous saurons reconnaître, même s'ils s'associent à la névrose, comme il arrive souvent, grâce à l'hérédité chargée de ces malades. Mais on a surtout reproché aux hystériques d'être libidineux et d'être menteurs, accusations également fausses. Les instincts génitaux des hystériques ne diffèrent pas sensiblement des instincts génitaux des sujets de même âge et de même condition; au contraire, chez ces malades c'est souvent avec froideur que sont accueillis les rapprochements sexuels qui portent sur des organes anesthésiés ou hyperesthésiés, et les sensations cruellement douloureuses faisaient presque toujours partie des histoires d'incubes et de succubes si communes au moyen âge.

Pour ce qui est du mensonge, nous ne pouvons mieux faire que citer les lignes suivantes de Pitres :

« On a beaucoup exagéré, dit-il, l'amour des hystériques pour la simulation, et cela parce qu'on a systématiquement attribué à des supercheries les phénomènes qu'on ne comprenait pas. On a vu des accidents rebelles à des traitements réputés actifs guéris par l'administration de *mica panis* et l'on en a conclu que ces accidents étaient simulés... On a vu des hystériques accuser de crimes imaginaires des personnes innocentes, et quand la fausseté de ces accusations a été démontrée, on a déclaré que ces hystériques avaient menti sciemment, sans songer que leurs allégations pouvaient être l'expression très sincère d'une hallucination ou d'une systématisation délirante ayant pour base un phénomène pathologique très réel... Quand les possédées et les sorcières du moyen âge affirmaient devant les tribunaux qu'elles avaient été transportées au sabbat sur un manche à balai, qu'elles y avaient eu commerce avec le diable, qu'elles y avaient rencontré telle ou telle personne, il est impossible d'admettre qu'elles imaginaient de toutes pièces, pour le plaisir de se rendre intéressantes ou de compromettre des innocents, une déposition qui devait avoir pour résultat de les faire condamner elles-mêmes au bûcher. Elles disaient avec toute sincérité ce qu'elles avaient vu et ressenti dans un moment d'hallucination sensorielle.

« Ainsi font les hystériques de nos jours ; elles racontent ce qu'elles éprouvent sans se préoccuper des conséquences de leur récit. Et ne croyez pas que les conséquences soient toujours sans inconvénients : je sais un exemple d'amputation de la jambe pratiquée inconsidérément dans un cas de pied bot hystérique. Brodie, Coulson et d'autres auteurs rapportent des faits analogues. Pensez-vous que des simulateurs eussent consenti à subir de pareilles opérations pour se jouer de la crédulité de leurs chirurgiens ? »

Et Pitres fait aussi justice de l'idée si répandue que les tentatives de suicide des hystériques sont de pures comédies. La meilleure preuve, c'est que plusieurs se sont terminées par la mort ; si les tentatives sont relativement peu souvent suivies de succès, c'est qu'elles ne sont pas préméditées, mais bien le résultat d'une détermination soudaine, irréfléchie. Les mélancoliques qui veulent mourir choisissent longtemps à l'avance les moyens et le moment favorables à l'exécution de leur projet : l'hystérique ne réfléchit pas ; pour une futilité elle prend la résolution de se tuer et aussitôt elle avale le poison qu'elle trouve sous sa main, mais un instant après elle a changé d'idée.

Cependant, dira-t-on, les hystériques simulent la maladie qu'ils voient évoluer à côté d'eux ; certes, m ais, comme le remarque Charcot, le simulateur ici n'est pas raisonnant et actif comme dans la simulation vraie ; il n'est pas conscient de sa simulation ; c'est un être

passif, une plaque photographique qui a enregistré ses impressions et les sert telles qu'elle les a reçues, parfois amplifiées cependant, mais toujours avec la bonne foi de l'inconscience.

C'est encore la suggestibilité qui explique le besoin que certaines hystériques ont de faire parler d'elles. Une fois un rôle accepté, elles le jouent jusque dans ses conséquences extrêmes et à cela se rattache la remarque, faite depuis longtemps et bien exposée par Huchard, de la quiétude, de l'indifférence d'esprit que montrent certains hystériques atteints d'une détermination locale grave de la névrose, d'une paralysie par exemple. Une fois frappés, ils semblent ne plus se préoccuper de la détermination morbide, qui dans ces conditions ne manque pas de persister.

Lorsque l'hystérie est pure de tout mélange chez l'homme, c'est également la suggestibilité qui domine la scène, et tout ce que nous avons dit de la femme se retrouve ici; c'est la même variabilité, la même tendance au romanesque. Mais l'hystérie masculine est souvent combinée à la neurasthénie et alors nous sommes loin de l'hystérie brillante : c'est à la suite d'une émotion vive le plus souvent chez un manouvrier : en un instant tout est changé en lui ; triste, maussade, fuyant la société, incapable de sommeil, il perd la mémoire, a sur la tête comme un casque lourd qui lui comprime le front, les tempes et l'occiput ; ses fonctions génitales sont affaiblies, ses fonctions digestives pénibles; puis l'hystérie se précise avec son luxe habituel de stigmates, ses attaques, ses paralysies, ses contractures ; les hallucinations visuelles s'accentuent, et l'homme irrémédiablement touché, incapable de tout travail, finit par échouer comme vagabond sur les bancs de la correctionnelle. La perte de la mémoire et les hallucinations, la suggestibilité expliquent les soi-disant mensonges de ces pauvres gens. Et que l'hystérie soit toxique, mercurielle ou saturnine, qu'elle succède ou non à un traumatisme, à un accident de chemin de fer, on ne saurait faire aucune distinction : c'est toujours la même hystérie. Ce même état mental avec dépression, nous le retrouvons chez les femmes qui deviennent hystériques sur le tard, vers la ménopause; le caractère devient profondément triste, les hallucinations si brillantes, l'excitation psychique si vive ont disparu ; affaissées et mélancoliques, elles regrettent leur vie gâchée.

La nutrition dans l'hystérie. — Le premier travail sérieux sur ce sujet est la thèse d'Empereur parue en 1876; voici comment il pose la question : les fonctions de digestion, de sécrétion et d'excrétion urinaires, de circulation, de respiration s'opèrent-elles chez les hystériques comme chez le type normal? En un mot, les hystériques assimilent-elles et désassimilent-elles comme lui? Et il répond : les hystériques ont les mouvements nutritifs très ralentis. « Nous établirons, ajoute-t-il, que l'assimilation chez elles ne se fait pas, parce que la désassimilation n'a pas lieu. » Et plus loin : « Elles ne

maigrissent pas parce qu'elles ne déperdent rien et, ne déperdant rien, il leur est inutile sinon nuisible de manger; ce qu'elles ingèrent est du superflu qu'elles doivent rendre sous peine d'être indisposées, parce qu'elles en seraient surchargées ».

Un vice fondamental s'oppose à la validité de ces conclusions.

Empereur a étudié les hystériques dans leurs manifestations les plus variées, il n'a pas séparé de l'hystérie paroxystique ce que nous appelons l'*hystérie normale*, qui ne présente au moment de l'observation aucune autre manifestation de la névrose que l'ensemble des stigmates permanents.

Au contraire, les recherches de Gilles de la Tourette ont été faites exclusivement d'abord chez des hystériques normales. Ses conclusions sont formelles : la nutrition s'effectue normalement; le volume de l'urine, le taux des excreta urinaires rapportés au kilogramme d'individu sont exactement superposables à ce qui existe chez l'individu sain.

Si l'on obtient moins de sang à l'aide d'une ventouse scarifiée chez un hystérique que chez une personne normale, quelle que soit d'ailleurs la région (anesthésique ou non) où on l'applique, c'est sans doute que la tendance au spasme vasculaire est générale chez ces malades. Mais la numération des globules a toujours donné le chiffre normal, le dosage de l'hémoglobine a donné également le chiffre normal (Quinquaud), de même celui de l'urée (Charcot et Gréhaut), celui de la glycose.

La nutrition n'est donc pas troublée dans l'hystérie interparoxystique.

Il n'en est pas de même dans les paroxysmes et particulièrement dans l'attaque convulsive. Les auteurs anciens et modernes ont tous noté qu'après la crise les hystériques émettaient une quantité relativement considérable d'urine incolore et claire comme de l'eau, inodore, de poids spécifique très faible. Rayer dit de plus, citant Cruyshank, que ces urines contiennent très peu d'urée et de principes organiques, très peu aussi d'acide urique, mais tout cela est vague et n'est nullement donné comme caractéristique de l'hystérie. C'est vraiment Gilles de la Tourette et Cathelineau qui en 1888 ont entrepris des recherches expérimentales rigoureuses qui devaient donner des résultats importants. Voici comment il importe de procéder pour arriver à une conclusion efficace : l'hystérique ayant été pesé, on recueillera à plusieurs reprises l'urine de vingt-quatre heures pendant les périodes interparoxystiques, c'est-à-dire dans l'état de vie normale du sujet, et ces urines seront analysées soigneusement. Il est indispensable d'établir ainsi la formule urinaire normale. Puis, alors qu'une attaque se présentera, on recueillera l'urine émise immédiatement après et toute l'urine des vingt-quatre heures qui suivent. L'analyse comparée à la première renseignera sur la formule de

l'attaque. Ajoutons que toutes les expériences ont été instituées en soumettant les malades à la même alimentation (régime lacté exactement dosé). La miction qui suit l'attaque est toujours considérable : elle peut monter jusqu'à 700 grammes contre les 150 à 200 grammes de la miction normale, mais cette polyurie immédiate est purement relative ; en effet, si l'on continue à recueillir les mictions suivantes, on remarque que la quantité de l'urine des vingt-quatre heures est plutôt diminuée par rapport à la quantité de l'urine interparoxystique. L'urine de la miction immédiatement consécutive à l'attaque est claire, son odeur est nulle, sa densité très faible (1004 à 1010), mais les urines subséquentes sont colorées, d'odeur urineuse, et la densité monte à 1025 et 1026. Nous savons que cette urine est peu abondante, puisque, réunie à la polyurie post-paroxystique, elle donne un total plutôt inférieur à la normale. Le mélange des urines des vingt-quatre heures qui suivent l'attaque a une densité faible (1016 en moyenne) et son acidité est peu prononcée.

Prenons maintenant le résidu fixe : l'urine interparoxystique donne $46^{gr},86$ pour 100 centimètres cubes ; la moyenne de l'urine des crises est de $35^{gr},38$ (elle varie de 29 à 47 grammes). L'attaque a donc diminué d'un tiers en moyenne le poids du résidu fixe de l'urine des vingt-quatre heures.

En analysant chacun des éléments de ce résidu fixe, nous trouverons que l'urée post-paroxystique est de $13^{gr},27$ pour $20^{gr},78$ d'urée normale, sans qu'il y ait pour cela augmentation de l'acide urique, sans qu'il y ait diminution du coefficient d'oxydation. L'acide phosphorique post-paroxystique n'est que de $1^{gr},24$ pour $2^{gr},19$ d'acide phosphorique normal ; il se décompose en terreux $0^{gr},60$ et alcalin $1^{gr},40$ dans la période normale, et en terreux $0^{gr},43$ et alcalin $0^{gr},42$ dans la période post-paroxystique, si bien qu'au lieu d'avoir la proportion des phosphates terreux aux alcalins comme 1 est à 3, on a presque : phosphates terreux = phosphates alcalins.

Il n'y a aucun élément anormal, albumine, sucre ou autre, dans l'urine de l'attaque.

Ces modifications nutritives débutent avec l'attaque : rien ne peut faire prévoir celle-ci avant qu'elle ait éclaté ; elles se continuent environ vingt-quatre heures, mais pas davantage, après le paroxysme. On les retrouve dans les cas les plus variés ainsi que dans les états de mal. Elles sont plus frappantes encore si l'on compare la formule de l'accès épileptique, qui se juge toujours par une augmentation du taux du résidu fixe, de l'urée, des phosphates qui restent d'ailleurs dans leurs rapports normaux.

Un même malade peut présenter des crises hystériques et des accès comitiaux ; jamais les manifestations ne se fondent l'une dans l'autre, elles gardent toujours leurs caractères distinctifs et l'analyse chimique confirme chaque fois le diagnostic porté.

Ainsi l'attaque d'hystérie se juge par l'abaissement du taux du résidu fixe : urée, chlorures, sulfates, phosphates avec inversion de la formule de ces derniers.

Pas plus dans la période normale que dans la période paroxystique l'urine ne renferme, par rapport à l'urée, une quantité anormale d'éléments incomplètement oxydés.

La question de la toxicité des urines de l'hystérie paroxystique a été souvent agitée ; elle ne nous paraît pas pouvoir être résolue avant qu'on ait extrait des produits toxiques chimiquement déterminés ; or, jusqu'à présent, cela n'a pas été fait. Toute autre méthode laisse trop à désirer pour arriver à des conclusions solides.

Janet (1) signale que les hystériques au cours de contractures, c'est-à-dire en état de paroxysmes, expirent beaucoup moins d'acide carbonique que les sujets normaux, 120 centimètres cubes par exemple par kilogramme et par heure au lieu de 250. Ces modifications du chimisme respiratoire varient surtout d'une manière intéressante suivant l'activité cérébrale et mentale des sujets, suivant qu'ils sont dans l'état d'engourdissement et d'anesthésie ou dans l'état de sensibilité complète.

Attaques. — Le PAROXYSME CONVULSIF, ou attaque hystérique proprement dite, est le phénomène traditionnel par excellence de la névrose.

En réalité, l'attaque type n'est pas seulement la floraison la plus complète du paroxysme convulsif, nous y verrons comme un résumé rapide de tous les phénomènes possibles de l'hystérie. La part convulsive est la plus bruyante ; elle n'est pas capitale dans l'espèce.

Quelle est dans l'hystérie, comparativement aux autres manifestations, la fréquence des paroxysmes aigus convulsifs ? Beaucoup moindre qu'on ne le croit et de moins en moins grande à mesure qu'on connaît mieux l'hystérie. Briquet considère qu'en réalité la moitié des femmes atteintes d'hystérie n'ont pas d'attaque. Mais Briquet ne fait pas entrer en ligne de compte les hommes, et nous savons ce qu'il faut penser de la fréquence de la maladie chez eux. Or Pitres a fait voir que les hommes sont beaucoup moins souvent atteints d'attaques convulsives que les femmes. Chez les enfants on a beaucoup exagéré la fréquence des accidents convulsifs hystériques ; les convulsions doivent être presque toujours rapportées à l'épilepsie. Chez les vieillards l'attaque est exceptionnelle ; elle est rare déjà à partir de quarante à cinquante ans.

La cause directe de l'attaque convulsive, lorsque celle-ci a été comme une première et soudaine révélation de la névrose, doit avoir été très active, c'est presque toujours une émotion particulièrement violente et subite. Cette émotion peut avoir été éprouvée simplement

(1) JANET, Névroses et idées fixes, I, p. 326.

en rêve. On a vu l'attaque succéder aux tentatives d'hypnose.

Une fois le paroxysme installé, les causes qui provoquent son retour sont très variables. Les mille incidents de la vie journalière peuvent y suffire. La fréquence et l'intensité des attaques sont deux choses très différentes. Les sujets qui ont de grandes attaques en présentent rarement de petites dans leur intervalle. En effet, au point de vue des phénomènes paroxystiques, l'hystérie se coule généralement dans un moule individuel dont la forme changera fort peu; les crises auront toutes la même formule, le sujet ayant adopté une variété de l'attaque à l'exclusion des autres.

L'attaque se montre rarement la nuit, même quand elle est provoquée par le rêve. Ce n'est même pas au réveil, mais plusieurs heures après, dans l'après-midi souvent, qu'éclate le paroxysme. Chez quelques-uns les attaques sont périodiques et surviennent à heure fixe, mais alors il y a une cause déterminante également réglée. La période des époques menstruelles est particulièrement favorable au retour des attaques.

Le début est rarement brusque, à la façon d'une apoplexie brutale. Ordinairement le paroxysme est précédé de phénomènes presque toujours identiques chez le même sujet et qui peuvent se séparer en deux périodes : l'une prodromique, l'autre, début de l'attaque, qui est l'aura proprement dite. Avec l'aura l'attaque est commencée; elle suivra presque fatalement son cours, tandis que les phénomènes prodromiques peuvent ne pas évoluer plus avant vers le paroxysme.

Prodromes. — Ces phénomènes prodromiques sont très variés; les plus intéressants, qui sont d'ailleurs ceux qu'on observe le plus souvent, se passent dans la sphère psychique et intellectuelle. Le malade devient triste, maussade, impatient, irritable, fait preuve d'une activité inaccoutumée, ou bien tombe dans le mutisme et l'apathie. Ces phénomènes, qui peuvent être très rapides, peuvent aussi se prolonger plusieurs jours, pendant lesquels les rêves et les cauchemars sont d'une luxuriance inouïe. Il n'est pas douteux que ces troubles constituent parfois l'équivalent psychique d'un paroxysme qui borne là ses effets. Les « nerfs » de certaines femmes représentent une attaque tout entière.

Concurremment avec les troubles mentaux, on peut observer des troubles organiques variés, au premier rang desquels sont les troubles digestifs : appétit irrégulier ou perverti, vomissements, diarrhée.

Aura. — L'aura marque le début même de l'attaque, fait partie de celle-ci; elle est très variée; en général, tous les stigmates s'exaltent. les zones hyperesthésiques deviennent le siège de douleurs spontanées parfois très vives. Le goût peut se pervertir et la salive être sécrétée abondamment, quelquefois le malade perçoit des odeurs suaves ou nauséabondes, la vue se trouble, il y a des bourdonnements d'oreilles, des sifflements plus ou moins intenses. Les tempes sont le siège de

battements douloureux comme des coups de marteau. Des palpitations violentes ébranlent toute la poitrine jusqu'à la région cervicale. Des troubles vaso-moteurs envahissent les téguments. Le front, les joues et les oreilles deviennent brûlants et rouges. Les mains pâlissent, deviennent froides et se cyanosent. Les membres s'alourdissent ou sont agités de tremblements, de secousses, de contractures.

Mais l'aura type est l'aura abdominale ou ovarienne. Pour Ambroise Paré, *attaque d'hystérie* et *suffocation de matrice* étaient synonymes. La région abdominale latérale devient le siège d'élancements douloureux. La douleur tend à irradier dans tout l'abdomen : rapidement elle gagne la région épigastrique, — premier nœud de Piorry. — Les malades ont la sensation de quelque chose qui remonte vers le creux de l'estomac et qui, arrivé là, les oppresse, obligeant à défaire les vêtements, à délacer le corset. La *boule* ou le *globe hystérique*, pour employer l'expression des malades eux-mêmes, consacrée d'ailleurs par l'usage, peut ne pas aller plus loin et l'attaque éclater; mais dans l'immense majorité des cas, la boule remonte encore plus haut. Semblant suivre le trajet de l'œsophage, qui devient lui aussi le siège d'une constriction douloureuse, elle arrive au cou, — deuxième nœud de Piorry. — Elle saisit, pour ainsi dire, les malades à la gorge, produisant les phénomènes extrêmement pénibles d'une strangulation imminente. Les patients s'agitent, poussent des cris sourds ou aigus, font des efforts de déglutition et d'inspiration, cherchant à enlever avec leurs mains crispées le lien imaginaire qui les étrangle. Soudain la face pâlit, puis se congestionne; les yeux roulent dans leurs orbites, le malade s'affaisse, l'attaque est commencée. La durée de l'aura est toujours courte.

Attaque proprement dite. — La grande attaque hystérique a été décrite par Charcot, qui montra que la confusion n'était qu'apparente dans ces phénomènes si variés et constitua le type duquel dérivent toutes les variétés possibles d'attaque hystérique.

Paul Richer lui a élevé un monument impérissable et en a noté sur le vif toutes les attitudes.

A l'aura succède la période épileptoïde: le sujet tombe à terre; la perte de connaissance est absolue ; tous les modes réactionnels de la sensibilité générale ou spéciale sont abolis. La mémoire de ce qui se passe pendant cette période fera défaut au réveil. Le sujet en tombant ne crie pas, ou du moins ne pousse pas le cri strident de l'épileptique ; parfois il émet un son rauque, dû au spasme inspiratoire que nous avons signalé déjà.

Nous retrouvons dans la description de cette période les différentes phases de l'attaque épileptique vraie : phases tonique, clonique, et de résolution musculaire. Dans la phase tonique, la tête se raidit, se renverse lentement en arrière, faisant saillir le cou qui se gonfle : les yeux convulsés roulent dans l'orbite; la pupille est dilatée ou

resserrée (1); tous les muscles sont en mouvement; la bouche s'ouvre et la langue se meut d'une commissure à l'autre, ou bien, au contraire, les mâchoires serrées grincent l'une contre l'autre; la respiration s'arrête tout à coup et il se fait de temps en temps de brusques et profondes inspirations; le gonflement du cou est très marqué: les membres exécutent des mouvements variés : pronation avec flexion des poignets, le pouce dans la paume recouvert par les doigts fléchis; flexion du coude, élévation des bras, mouvement de circumduction; les jambes se fléchissent et s'étendent tour à tour et le tronc lui-même se tourne, s'étend et se fléchit. Tous ces mouvements sont caractérisés par leur lenteur et leur prédominance marquée d'un côté. Ils se répètent trois ou quatre fois de suite, mais la phase est courte, dure de quelques secondes à une ou deux minutes, aboutissant à la tétanisation maxima qui immobilise le sujet dans l'extension forcée de tous les segments du corps et suspend la respiration; très rarement on rencontre des attitudes imprévues plus ou moins bizarres.

Immédiatement alors apparaît la phase clonique, c'est-à-dire que des mouvements rapides et désordonnés se succèdent dans les membres, dans les muscles du tronc, du cou et de la face ; la respiration reprend péniblement et s'effectue dans le plus grand désordre, par absence complète de synergie entre les muscles thoraciques et abdominaux.

Le calme revient peu à peu, les convulsions disparaissent et font place au relâchement musculaire complet : phase de résolution. Le corps est dans le décubitus dorsal, la tête affaissée sur les épaules, les paupières fermées, agitées de rapides oscillations; il y a un véritable stertor et la salive battue s'écoule des lèvres entr'ouvertes et soulevées par l'air expiré; cette dernière phase est de durée très variable ; celle qui la précède ne dépasse pas en général trente à quarante secondes.

La seconde période de la grande attaque se caractérise par de grandes convulsions, rappelant les tours de force qu'exécutent les clowns dans les cirques : c'est la période de clownisme, comprenant elle-même deux phases, l'une des attitudes illogiques, l'autre des grands mouvements.

Les attitudes illogiques revêtent les caractères les plus imprévus, les plus invraisemblables ; l'une des plus souvent notées est l'arc de cercle décrit dans toutes les possessions démoniaques. Il est dû presque toujours à l'opisthotonos. Le malade repose sur le plan du lit uniquement par la tête et les talons; le tronc forme un arc à concavité postérieure, les bras accolés le long du thorax ou étendus dans l'axe de la tête; celle-ci touche soit par l'occiput, soit même

(1) Féré a observé une contraction pupillaire énergique constituant une sorte de phase épileptoïde larvée, et cédant à la compression ovarienne.

par la face, tant l'arc s'accentue; les pieds reposent par la plante ou par l'extrémité des orteils; on observe beaucoup plus rarement l'emprosthotonos ou le pleurosthotonos. On peut soulever le sujet tout d'une pièce sans qu'il cesse de garder son attitude. Celle-ci persiste parfois assez longtemps, jusqu'à dix minutes consécutives, mais c'est exceptionnel et les convulsions les plus invraisemblables vont se succéder sans arrêt, constituant tout de suite la phase des grands mouvements ; du reste, la tétanisation musculaire est peu marquée; la face n'est ni grimaçante ni turgescente; la respiration s'effectue librement. Les grands mouvements sont très étendus; ils sont souvent d'une violence inouïe, et plusieurs hommes vigoureux suffisent à peine à maîtriser une femme débile à l'état normal. *Vires supra ætatis seu conditionis naturam ostendere* était un signe de possession reconnu par le rituel des exorcismes. Ces mouvements désordonnés bouleversent les oreillers et les matelas, sont accompagnés de cris de rage rauques et inarticulés; ils correspondent à un rêve, à un délire dont quelques malades gardent le souvenir, et représentent en général une lutte contre des ennemis imaginaires.

C'est le rêve, en effet, qui va dominer la troisième période de l'attaque, celle des attitudes passionnelles, et la transition est difficile à déterminer entre la deuxième et la troisième période. Les attitudes correspondent à des hallucinations des divers sens ou à des actes mentaux purs. Le malade peut faire le récit du rêve qui domine son attaque et qu'il met en action, qu'il objective par ses attitudes. Le plus souvent le rêve se rapporte à l'émotion violente qui a déterminé la première crise, mais les préoccupations de tous les jours y trouvent leur place.

Les attitudes sont souvent érotiques, plus souvent encore terrifiantes ; les paroles qui échappent au malade permettent parfois de reconstituer la scène. Chez le même malade les hallucinations et les attitudes reviennent presque toujours semblables et dans le même ordre pour toutes les attaques. Souvent elles s'expliquent par les stigmates sensoriels que présentent les malades. Charcot remarquait que les hallucinations visuelles, par exemple, se déroulent toujours dans un sens déterminé, le point de départ étant toujours du côté anesthésié. Si bien qu'on peut intervenir pour ainsi dire dans l'attaque et, en s'adressant aux divers sens, provoquer des conceptions délirantes, qu'on peut, sinon diriger le délire, en modifier tout au moins la marche et l'évolution. Le malade, en effet, s'approprie la sensation perçue : piqûre d'épingle, verre coloré, jaune, rouge, bleu, placé devant les yeux, odeurs variées, substances sapides, etc., et la transforme à son gré en une hallucination correspondant à ses habitudes, à son genre de vie, à ses souvenirs, en un mot à sa propre personnalité. Notons enfin que l'hallucination peut être assez forte

pour subsister sous forme de suggestion au réveil et que le sujet continue parfois son délire, alors même que l'attaque est complètement terminée.

Toutefois, ce qui caractérise surtout cette troisième période, c'est l'intensité extrême des actes psychiques. Les souvenirs reviennent avec une netteté remarquable et l'on entend les malades prononcer des phrases entières dans une langue étrangère oubliée depuis longtemps à l'état de veille. Nous avons vu que les impressions du dehors pouvaient guider le sujet dans un sens déterminé; elles peuvent aussi le porter à des opérations cérébrales qui semblent véritablement extraordinaires. C'est pendant l'exaltation psychique de cette période de l'attaque que les sibylles de l'antiquité, femmes choisies parmi les plus intelligentes, dirigées dès l'enfance vers leur métier de prêtresse et au courant de tous les événements du jour, rendaient leurs oracles. Nous retrouvons chez les bonnes somnambules, celles qui opèrent pendant l'attaque, cette exaltation cérébrale qui leur permet de leurrer plus sûrement les naïfs qui viennent les consulter.

Dans la quatrième période, période de délire, les hallucinations s'éloignent et font place à des souvenirs, à des rappels de mémoire, le plus souvent pénibles; les malades ressassent des lambeaux de leur existence et finissent par éclater en pleurs et en sanglots. Cette période, qui peut durer quelques minutes, peut aussi se prolonger en un état de mal que nous étudierons plus tard.

Le retour à l'état normal se caractérise non seulement par la récupération de la connaissance, mais aussi par le retour de la sensibilité. Tantôt l'anesthésie disparaît entièrement, tantôt le malade retrouve les stigmates qui existaient avant l'attaque. Celle-ci peut bouleverser le terrain hystérique et changer la disposition des divers stigmates, non seulement sensitifs et sensoriels, mais encore moteurs, produisant ou détruisant des contractures, des paralysies, des amauroses, etc.

La *durée* totale de l'attaque est extrêmement variable, puisque nous avons noté cette variabilité de la durée pour chacune des périodes qui la constituent. Une durée de quinze minutes ou d'une demi-heure correspond au type le plus habituel, et l'allongement est fréquent. Souvent aussi les attaques se succèdent. Dans ce cas, la première est régulière, mais les autres le sont de moins en moins.

L'hystérique qui a terminé son attaque a repris peu à peu connaissance et n'est pas étonné de se voir l'objet des soins que lui prodiguent les personnes accourues autour de lui. Il est courbaturé si les mouvements ont été vraiment désordonnés; il a mal à la tête, prend volontiers du repos, mais, loin de tomber dans la prostration qui suit l'accès épileptique, il éprouve souvent un véritable soulagement de son attaque; il est délivré des phénomènes prodromiques,

toujours très pénibles, et se sent mieux, moralement et physiquement, comme si c'était pour lui une décharge salutaire.

Diagnostic. — L'attaque hystérique se diagnostique facilement : on saura la reconnaître chez la femme enceinte et on ne prendra pas pour une crise d'éclampsie des phénomènes nerveux que la pression d'une zone hystérogène peut faire cesser en un instant. Il ne faut pas, par contre, prendre pour une attaque hystérique les paroxysmes angoissants qui accompagnent souvent la mélancolie dans ses formes les plus frustes, comme en présentent les neurasthéniques héréditaires.

Le diagnostic le plus important qu'il faille établir dans la pratique est celui de l'accès de mal comitial, qui peut vraiment prêter à confusion. Disons d'abord que l'on a définitivement supprimé le mot d'*hystéro-épilepsie* qui induisait en erreur, puisqu'il désignait exclusivement les attaques hystériques sans aucun mélange de mal comitial. Un malade peut bien présenter successivement des accès épileptiques et des attaques hystériques, mais jamais les deux maladies ne fusionnent; elles réclament chaque fois leur diagnostic spécial.

Nous séparerons donc l'épilepsie de l'hystérie d'après les caractères suivants : d'abord le sujet est différent; l'épileptique a eu des convulsions dans l'enfance; il a passé par cette période de latence que Gilles de la Tourette a décrite soigneusement, où les accès sont représentés par les colères, les trépignements, le caractère insupportable. Son sommeil est lourd et sans rêve ; les accès se répètent avec une continuité désespérante. L'hystérique a ses premières attaques à un âge moins précoce ; son sommeil est léger, toujours envahi par les rêves; il présente fréquemment du somnambulisme naturel. L'accès épileptique vient souvent la nuit ou dès le réveil; l'hystérique ne fait son attaque que dans la journée. L'aura fait le plus souvent défaut chez l'épileptique, qui tombe comme une masse en n'importe quel endroit : rien ne rappelle la boule hystérique et les autres phénomènes qui permettent aux malades de prévoir leur attaque. Si la période épileptoïde de l'attaque hystérique simule de bien près l'accès comitial, celui-ci s'en différencie par la morsure de la langue, la miction involontaire, par la cyanose de la face portée à l'extrême. L'épileptique opère sans bruit, se débat peu : l'hystérique se livre aux convulsions les plus désordonnées, pousse des cris barbares, de vrais rugissements. Chez le premier l'accès se termine par le stertor qui plonge le sujet dans l'abrutissement le plus accentué, ignorant tout ce qui s'est passé, l'esprit encore tout endormi : l'hystérique, au contraire, garde l'esprit libre après l'attaque la plus violente et reprend ses occupations. Enfin l'analyse des urines donne à elle seule les éléments nécessaires pour établir ce diagnostic différentiel.

Le *pronostic* de l'attaque est favorable; la mort ne survient que dans de très rares exceptions, mais le paroxysme remue de fond en

comble le terrain hystérique, aussi bien dans le sens de la guérison que dans celui de la création d'accidents les plus variés.

Le paroxysme aigu ne revêt pas toujours l'aspect typique de la grande attaque ; les petites attaques et les attaques irrégulières sont beaucoup plus communément observées. A côté de l'*hysteria major* il y a place pour l'*hysteria minor*. Les variétés d'attaques sont infinies pour ainsi dire, puisque chaque sujet imprime à sa crise un cachet personnel. Aussi considérerons-nous comme un excellent guide l'attaque type, sans vouloir absolument faire dériver directement de ses diverses périodes les tableaux si variés qu'il nous reste à passer en revue.

Attaques variées. — Les phénomènes psychiques prodromiques peuvent représenter à eux seuls une attaque hystérique : tristesse, mutisme, rire, pleurs sans cause, c'est la plus minime expression de l'hystérie paroxystique.

L'aura peut manquer et le sujet être frappé brusquement ; cela se voit dans l'attaque apoplectique, de coma, de sommeil.

L'aura peut, au contraire, être prédominante ; nous avons déjà parlé des attaques à forme de vertige de Ménière, à forme de névralgie faciale, des pseudo-méningites hystériques, des pseudo-angines de poitrine (1). On reconnaît là, très exagérées, les diverses auras que nous avons signalées.

Attaque de spasmes. — Mais où cette prédominance de l'aura est plus particulièrement grave, c'est quand elle exagère les symptômes de la suffocation de matrice. Briquet l'a décrite sous le nom d'*attaque de spasmes*, montrant l'état de souffrance porté à un degré effrayant dans la sensation de suffocation, d'étouffement qui étreint les malades. La scène peut se terminer par les sanglots et les pleurs, suivis du soulagement post-paroxystique habituel, malgré la courbature et le brisement des membres ; elle peut se terminer par la persistance d'une contracture des cordes vocales avec cornage strident ; elle peut surtout aboutir à la mort sous le nom de *suffocation pseudo-croupale*. Briquet cite plusieurs cas où la trachéotomie put seule sauver les malades. On arrive parfois trop tard, surtout quand des altérations organiques coexistantes aident le dénouement fatal.

Attaque épileptoïde. — L'attaque peut être purement épileptoïde et se distingue alors difficilement, formule urinaire mise à part, de l'accès comitial vrai. C'est une des formes qui le mieux se présentent en série, avec de courts intervalles pendant lesquels le sujet reste sous l'influence du paroxysme ; c'est ce qu'on appelle l'*état de mal*. Les séries de l'état de mal épileptoïde peuvent comprendre cent attaques successives et davantage. Dans un cas le total de vingt-

(1) Voy. *Zones hystérogènes* et attaques à forme névralgique qui en dépendent, page 210 et suivantes.

quatre heures a atteint le chiffre colossal de 13 687 attaques; la plus longue durée notée a été de trois mois; les accès se présentent en général par groupes formant des séries qui durent de douze à trente minutes, séparées par des intervalles de repos de durée à peu près égale, se répétant plus ou moins souvent dans la journée et les journées suivantes. On a observé des groupes d'attaques durant douze heures sans arrêt; le malade sent très bien que l'attaque n'est pas finie, mais profite de l'intervalle de deux groupes pour manger, uriner, etc.

Dans cet état de mal épileptoïde on observe toujours, à un moment donné, des phénomènes qui appartiennent à d'autres périodes de la grande attaque : ébauche d'attitudes passionnelles, pleurs, mouvements illogiques, et d'ailleurs il n'y a ni morsure de la langue, ni miction involontaire, ni abrutissement après le groupe d'attaques. Il n'y a pas d'escarres, pas d'élévation de la température, et la formule urinaire est parfaitement caractérisée, puisque le résidu fixe diminue au lieu d'augmenter. C'est l'analyse des urines qui seule permet de préciser la durée de l'état de mal hystérique; en effet, l'excrétion urinaire commence à se relever lorsque l'état de mal va cesser. Remarquons que, malgré la diminution des échanges nutritifs, l'amaigrissement se montre dans des proportions appréciables : 400 grammes par jour pendant vingt-deux jours chez une femme de 53 kilos ; mais la malade aussitôt réveillée se met à manger et augmente de poids aussi rapidement qu'elle avait diminué.

Épilepsie partielle. — Le paroxysme épileptoïde peut revêtir la forme de l'épilepsie bravais-jacksonienne. L'épilepsie partielle peut être sensitive ou motrice, souvent précédée de troubles vaso-moteurs. L'attaque d'hystérie revêt toutes les formes de l'attaque d'épilepsie partielle vraie, et le paroxysme peut se prolonger en série, constituant un véritable état de mal. Ballet et Crespin ont observé 21 708 accès en vingt-six jours. L'attaque peut être exclusivement épileptoïde, et la symptomatologie tellement semblable à celle de l'épilepsie vraie que l'erreur de diagnostic est pour ainsi dire fatale, surtout si l'on se souvient des cas d'association de l'hystérie avec les affections organiques du système nerveux. L'étude des échanges nutritifs peut seule permettre le diagnostic ferme, diagnostic de première importance, aujourd'hui que la trépanation occupe une place prépondérante dans le traitement curatif de l'épilepsie partielle symptomatique.

Attaque démoniaque. — La prédominance des phénomènes de la deuxième période (grands mouvements et contorsions) constitue la variété de l'attaque hystérique à laquelle Charcot a donné le nom de *démoniaque*. Tout ce qui prête à l'exagération dans les périodes normales est ici porté à son suprême degré. Les grands mouvements surtout s'exécutent avec une violence effrayante. Le malade pousse

de véritables hurlements, des aboiements, des cris aigus ou sourds; la figure convulsée respire la crainte et l'effroi; le démoniaque déchire ses vêtements, s'arrache les cheveux, cherche à s'enfuir, frappe ceux qui veulent le retenir, s'agite comme un véritable forcené. Cependant les contractures immobilisent plus ou moins les membres dans des attitudes invraisemblables; elles sont horriblement douloureuses et arrachent des cris affreux au malade. Ces attaques ont généralement une longue durée. Par l'impression irrésistible qu'elle cause aux assistants, on conçoit combien souvent l'attaque démoniaque peut sévir sous forme épidémique. C'est elle qui faisait fureur au moyen âge : les convulsionnaires de Saint-Médard en sont restés le type le plus connu; presque tous les peintres l'ont représentée, mais surtout Jordaëns et Rubens. C'est presque toujours l'homme qui est figuré dans ces représentations, que reproduit le remarquable ouvrage de Charcot : *les Démoniaques dans l'art.*

C'est également de cette seconde période de l'attaque qu'on peut faire dériver la chorée rythmée et les spasmes rythmiques, que nous avons déjà étudiés dans les troubles moteurs.

Ayant ainsi passé en revue les attaques avec prédominance de l'élément convulsif, nous abordons l'étude de ce que Gallien appelait du terme très compréhensif d' « attaques soporeuses », attaques dans lesquelles la résolution musculaire et l'anéantissement des puissances et facultés de l'âme occupent la première place.

Les morts apparentes et les résurrections miraculeuses sont rapportées en grand nombre par les auteurs, à cause même de leur singularité qui ne leur permet pas de passer inaperçues.

Le sommeil, l'évanouissement, l'apoplexie, la léthargie ne sont que des expressions variées pour caractériser des phénomènes très analogues.

Chez la femme, l'*attaque de sommeil*, entendue dans le sens le plus large, est rarement un accident initial. Les sujets ont presque toujours présenté auparavant les phénomènes convulsifs de la grande attaque, si bien que les antécédents vont, dans ce cas, donner un point d'appui solide au diagnostic et, partant, au pronostic. Mais, quand il s'agit des hommes, c'est tout autre chose; la forme apoplectique, en particulier, est fréquemment la première manifestation relevée, et l'on conçoit quel élément capital manque alors au diagnostic. D'une façon absolue, Briquet dit que les attaques de sommeil ne sont pas communes. Sur 420 malades, il a relevé 3 cas de sommeil vrai, 5 d'attaque comateuse et 8 de léthargie proprement dite. Mais Briquet ne connaissait que très mal l'hystérie masculine; il passe sous silence un certain nombre de faits, ceux de Landouzy, par exemple, qu'il ne cite pas, peut-être parce que cet auteur les a étiquetés *syncope* ou *mort apparente.*

L'attaque de sommeil s'observe dans les deux sexes; elle est rare

chez l'enfant. Achard en a vu quelques cas chez les personnes âgées. Ses causes occasionnelles sont identiques à celles des autres manifestations hystériques ; les émotions morales, les grands traumatismes psycho-physiques jouent dans la circonstance le rôle prépondérant ; on peut la provoquer et parfois la faire cesser par la pression d'une zone hystérogène.

Dans l'*attaque à forme syncopale*, le sujet tombe sans connaissance, pâle, inanimé et sans mouvement ; les membres restent flasques et le pouls très faible. L'attaque dure quelques minutes, quelquefois plus, et se termine par des sanglots et des pleurs, ou bien la connaissance revient sans trouble particulier. Si l'attaque est très courte, il y a seulement une sorte de lipothymie, un vertige qui simule très exactement le vertige épileptique ou petit mal.

L'attaque type de sommeil peut débuter subitement : le malade tombe de son haut, foudroyé comme un apoplectique (*forme apoplectique*), ou bien s'endort soudainement au beau milieu de ses occupations, comme sidéré par le sommeil (*forme narcoleptique* de Parmentier). Mais le plus souvent il existe des prodromes : changement d'humeur, tristesse, pleurs ou bien gaieté, rire sans motif et irrésistible, hallucinations de la vue, secousses dans les mains, incapacité absolue de parler, et surtout tendance très visible à dormir, tendance contre laquelle les malades luttent, mais en vain, par les moyens les plus variés.

Lorsque l'attaque proprement dite arrive, le sujet semble *endormi* profondément, dans l'acception rigoureuse du mot, cependant presque jamais il ne ronfle. La face se décolore à mesure que le sommeil poursuit son cours, mais l'aspect n'est pas cadavérique, bien que ces malades aient à plusieurs reprises été considérés comme morts et même enterrés. Les extrémités peuvent être froides et cyanosées. L'état du système musculaire est ici très important à considérer : dans le sommeil vrai, la résolution musculaire est complète; dans le sommeil hystérique, il existe souvent de la contracture de quelques muscles, malgré l'aspect « abandonné » du malade. On a même signalé des cas où la contracture était tellement généralisée, qu'on pouvait soulever le sujet tout d'une pièce au-dessus du plan du lit. Cela est fort rare. Ce sont surtout les muscles masticateurs qui sont le siège de la contracture ; les dents sont serrées au point qu'il devient parfois impossible d'ouvrir la mâchoire, et cela crée à l'alimentation artificielle un obstacle sérieux.

Nous placerons sur le même plan une sorte de contracture intermittente des muscles orbiculaires des paupières, produisant un battement rapide, un frémissement notés dans nombre d'observations, et sur lesquels il faut insister à cause de leur grande valeur diagnostique. Si l'on rompt cette contracture et qu'on écarte rapidement les paupières, on peut surprendre l'œil dans sa position ordi-

naire, les pupilles plus ou moins larges suivant le rêve poursuivi par le malade ; mais le léger traumatisme exercé par l'air sur la cornée suffit à faire entrer en contracture les muscles de l'œil, et les globes se portent alors en permanence en haut et en dedans, en strabisme convergent.

Les réflexes rotuliens et plantaires peuvent être conservés; la respiration est calme, parfois si légère qu'elle est difficile à constater, même par l'auscultation. On l'a vue ralentie à trois inspirations par minute, irrégulière avec le type de Cheyne-Stokes, ou précipitée jusqu'à trente-cinq inspirations par minute, sans doute sous l'influence du rêve.

Le pouls est également calme et régulier, malgré les observations où il est noté à 60 ou à 128. La température — et cela est très important — ne dépasse jamais 38°, à moins de complications indépendantes de l'hystérie.

L'abolition des divers modes de la sensibilité générale est la règle. Les malades sont des anesthésiques totaux. On peut les pincer, les brûler, traverser leurs membres avec de longues épingles, sans qu'aucun muscle de la face ne tressaille, d'où l'apparence grossière de la mort réelle. Même les zones hystérogènes peuvent avoir perdu toute excitabilité. Il n'en est pas toujours ainsi : leur pression peut faire que le malade se dresse sur son séant, esquisse des mouvements convulsifs, émette quelques grognements sourds, repousse la main qui comprime la zone sensible, sans cesser pour cela de continuer à dormir. Dans d'autres cas, surtout lorsque l'état de mal touche à sa fin, on peut provoquer l'apparition d'une grande attaque qui terminera le paroxysme en faisant cesser immédiatement le sommeil. Les sens spéciaux sont tout aussi anesthésiques; le bruit le plus violent ne peut réveiller le malade, ni l'inhalation de vapeurs irritantes. Le goût, la vue paraissent absolument abolis.

D'autre part, si l'inconscience absolue est la règle, si les malades ne se souviennent nullement au réveil des divers excitants à l'action desquels on les a soumis pendant le sommeil, il est des cas que Gilles de la Tourette a étudiés sous le nom de *léthargie lucide*, où ce qui domine chez le dormeur c'est l'impossibilité de réagir volontairement malgré la conservation d'une certaine conscience morale ou physique. C'est ainsi que le sujet est susceptible d'accepter certaines suggestions, c'est-à-dire d'entendre ce qui se passe autour de lui, et rien n'est plus dramatique que cette observation de Pfendler, dont le jeune malade léthargique percevait nettement les préparatifs faits pour son ensevelissement sans pouvoir en aucune manière protester.

Pendant le sommeil l'hystérique poursuit son rêve, qu'il peut se rappeler parfois au réveil et qui se traduit au milieu du sommeil même par des mouvements automatiques : lutte, effort pour écarter, plaintes, cris d'appel, expression de terreur, etc. Parfois ce sont de

grands mouvements de salutation qui interrompent le sommeil un instant et lui laissent aussitôt reprendre son cours.

La durée de l'attaque et de l'état de mal de sommeil hystérique est très variable ; elle s'étend de quelques minutes ou de quelques heures à plusieurs semaines, mois, années même, bien que ces derniers cas soient douteux. Les récidives sont fréquentes : l'hystérique, comme nous l'avons noté déjà, fait presque toujours ses attaques sous la même forme. C'est donc une manifestation grave et tenace de la névrose.

La terminaison se fait le plus souvent par une crise convulsive, de sorte que le sommeil semble intercalé dans les manifestations d'une même attaque hystérique. Quelquefois c'est le délire qui termine la scène : les malades sont étonnés, ne paraissent plus se souvenir du lieu où ils sont, se plaignent de courbature, refusent de parler, ou bien ce sont des cris, des rires, des pleurs sans cause. On a noté après le sommeil l'aboiement, le mutisme, les tremblements choréiformes, la paraplégie flasque, mais surtout l'hémiplégie sensitivo-sensorielle. On peut même se demander s'il n'est pas susceptible d'entraîner la mort : Louyer Villermay, Landouzy le disent expressément. Martinenq a cité un cas qui reste un peu douteux. Briquet nie cette terminaison fatale. Ce qui est certain, c'est que les longues attaques entraînent une dénutrition intense, car l'alimentation se fait toujours très difficilement dans l'état de mal de sommeil, où les intervalles interparoxystiques sont peu fréquents et peu prolongés. Les grands mouvements, les quelques attitudes passionnelles qui peuvent entrecouper son cours n'interrompent pas pour cela le sommeil proprement dit. Si nous nous rappelons la fréquence du trismus qui empêche d'introduire les aliments dans la bouche, où ils seraient alors déglutis automatiquement, nous voyons que l'alimentation est réduite à ce qu'on peut donner à l'aide de la sonde œsophagienne introduite par le nez ou à l'aide des lavements nutritifs. Les observations anciennes dans lesquelles ces moyens n'ont pas été employés mentionnent des faits de jeûnes vraiment extraordinaires : sept jours dans un cas de Pfendler, quarante jours dans une observation du *Dictionnaire des sciences médicales*. L'examen des urines permet de juger la question des échanges nutritifs. L'attaque de sommeil se comporte comme une attaque ordinaire, abaissant le taux de l'urine, du résidu fixe, de l'urée et des phosphates, mais ce qui prend ici une importance particulière, c'est le relèvement du taux des différents éléments urinaires au moment où va prendre fin l'état de mal. On voit pendant les deux ou trois derniers jours doubler et tripler le volume de l'urine et le taux des matériaux solides.

Le diagnostic de ces attaques est loin d'être toujours facile. On peut se trouver, en effet, en présence d'un malade ramassé dans la rue en état de coma, sans aucun renseignement sur son passé pathologique.

L'aspect est plutôt celui du sommeil paisible que celui de la stupeur qu'on voit chez l'apoplectique. Il n'y a pas de stertor; la température, signe objectif et par conséquent fidèle, est presque toujours normale. Nous savons que dans les lésions du cerveau (hémorragies, ramollissement, tumeurs), dans les attaques apoplectiformes de la paralysie générale ou de la sclérose en plaques, dans les états de mal épileptiques ou éclamptiques, la température s'élève à 39°, 40°, 41° et davantage encore. Dans les premiers moments de l'hémorragie cérébrale et de l'urémie comateuse, elle descend au-dessous de la normale. La présence de contractures, lesquelles s'observent également dans l'hystérie et dans l'inondation ventriculaire, est un moins bon signe que l'état thermique. La présence de sucre ou d'albumine dans les urines entraîne avec elle la notion du coma diabétique ou urémique.

Il est une affection encore mal connue décrite par Gélineau sous le nom de « narcolepsie » ou maladie du sommeil, qui consiste dans un besoin de dormir subit, irrésistible, ordinairement de courte durée, se reproduisant à des intervalles plus ou moins rapprochés. Pour Ballet et pour d'autres auteurs il n'y aurait là qu'un symptôme et non une entité morbide, et, de fait, plusieurs des cas rapportés par Gélineau sont évidemment des cas de sommeil hystérique. Il n'en est pas moins vrai qu'il est difficile de conclure à l'identité absolue de la narcolepsie pure et de l'attaque d'hystérie à forme narcoleptique. Plus intéressant est le diagnostic de la stupeur mélancolique à forme léthargique ou dépressive, catatonie de Kahlbaum. Cet auteur décrit la catatonie comme une maladie cérébrale à marche cyclique, avec un premier stade de mélancolie commune, un stade d'excitation assez court (angoisse, délire surtout pathétique et verbigérant), puis un stade catatonique revêtant tous les caractères de la mélancolie avec stupeur, pouvant durer des semaines et des mois, entrecoupé de convulsions, raideurs musculaires, états cataleptoïdes, rires subits, monotonie des actes, etc., pour se terminer par la démence. Pendant le stade catatonique, le malade peut parfaitement être pris pour un dormeur hystérique, avec contracture cataleptiforme, d'autant plus que l'hystérie peut s'associer à la maladie : tel est le cas de la dormeuse de Thénelle. Il faut donc se souvenir que la catatonie est précédée d'une période plus ou moins longue de troubles mentaux ressemblant à ceux de la mélancolie commune, tandis que l'attaque de sommeil débute presque toujours d'une façon brusque. En outre, on constate souvent dans ce dernier cas la présence de zones hystérogènes. Le stade catatonique peut durer onze ans et plus; il n'y a pas d'observations, offrant toutes garanties, de sommeil hystérique ayant duré plus de cinq à six semaines consécutives. L'hystérique après son état de mal n'est jamais un dément comme le devient le catatonique; celui-ci, du reste, meurt de son accès. L'examen des urines n'a pas été fait dans la catatonie, ce qui nous prive

d'un diagnostic par les urines qui sont si particulières dans le cas de l'hystérie.

Le diagnostic de la mort réelle peut être également délicat, mais le cadavre tend à se mettre à l'unisson avec la température ambiante. Le thermomètre ici sera le meilleur guide.

L'attaque de sommeil est encore importante au point de vue médico-légal en ce qu'elle permet certains crimes, en particulier le viol : cas de Pitres, Brouardel, Ladam, etc. N'oublions pas néanmoins que dans l'attaque de sommeil il existe un rêve et que l'accusatrice a pu être le jouet d'une hallucination. Elle peut aussi profiter de la possibilité du fait pour se livrer au chantage. Les cas de léthargie lucide sont rares du reste, et le plus souvent, l'oubli étant absolu au réveil, il a fallu des circonstances contingentes : grossesse inexplicable, présence de témoins, pour reconstituer la scène et permettre l'action de la justice.

Attaque cataleptique. — La catalepsie, en temps que phénomène purement objectif, n'appartient pas en propre à l'hystérie et elle sera décrite en détail au chapitre suivant (1). Si d'ordinaire elle ne fait qu'accompagner la grande attaque, elle peut dans certains cas dominer si complètement la scène qu'elle paraît être d'emblée un phénomène primitif évoluant pour son propre compte.

Dans cet état les hallucinations, pour être moins nombreuses que dans les formes du délire agité, n'en sont pas moins intenses.

Comme pour les autres états de mal hystérique, la courbe des sécrétions urinaires est caractéristique, présentant une chute, un plateau et un relèvement. Elle permet de prédire la durée de l'état de mal et de prévoir le moment où le réveil aura lieu.

A part un cas de Jaccoud où la mort serait survenue à la suite d'extase avec catalepsie, on ne connaît que des cas à pronostic bénin.

Le diagnostic ne se pose qu'avec la catatonie et les états mélancoliques, qui se distinguent comme dans la léthargie.

Attaque de délire. — L'attaque hystérique se termine d'ordinaire par une période délirante. Celle-ci peut prendre une importance telle qu'elle absorbe pour ainsi dire toutes les autres, constituant de la sorte les attaques et les états de mal de délire hystérique.

L'enfant est particulièrement sujet à ces formes paroxystiques qui peuvent être chez lui la première manifestation en date de la névrose. Briquet en cite plusieurs faits chez des fillettes de dix à treize ans. Le délire hystérique chez les enfants peut prendre le type somnambulique ; il revêt souvent, comme chez l'adulte, le type maniaque. On le voit quelquefois se répéter avec une désolante régularité à chaque époque menstruelle. Rien ne le différencie des accès de manie aiguë

(1) Voy. *Hypnotisme*, p. 348.

d'autre origine. C'est toujours la surexcitation du corps et de l'esprit, l'agitation désordonnée des membres, les clameurs incohérentes. Le diagnostic se tirera donc surtout de ce fait que, équivalent clinique d'une attaque, la manie hystérique ne dure pas plus qu'un paroxysme aigu. D'autre part, il s'entremêle souvent dans son cours des phénomènes convulsifs ou autres qui ne laissent aucun doute sur sa nature.

La forme mélancolique s'observe également et peut aller jusqu'à la démence stupide avec gâtisme, mais les malades en sortent brusquement par une attaque convulsive.

Le délire hallucinatoire est le plus fréquent; c'est le type même que nous avons noté dans la phase passionnelle, délirante de l'attaque. Les sujets peuvent arriver à s'assimiler pour ainsi dire leurs hallucinations; il en résulte un bizarre changement de personnalité; les malades se croient transformés, par exemple, en animaux de diverses sortes : c'est la zooanthropie. Calmeil a donné une description remarquable de ces délires, qui ont régné à plusieurs reprises à l'état épidémique. Cependant disons que beaucoup de lycanthropes étaient de vrais aliénés.

Somnambulisme. — Le somnambulisme est caractérisé par ce fait que le sujet exécute ou mieux semble exécuter comme à l'état de veille les actes de la vie ordinaire. Ce somnambulisme peut être la manifestation dominante d'une attaque hystérique. Il l'est en réalité dans l'hypnose (1), car nous démontrerons que, comme le dit si bien Pitres, hypnotiser un sujet, c'est lui donner artificiellement une attaque de sommeil. Le réveiller, c'est faire cesser cette attaque par des manœuvres expérimentales. Il l'est aussi dans le somnambulisme dit naturel ou noctambulisme. Cette opinion, Gilles de la Tourette l'a le premier introduite dans la science. Elle a été sanctionnée par Charcot et amplement démontrée dans les mémoires de Georges Guinon.

Le noctambulisme se développe surtout pendant l'enfance, il est considéré comme une manifestation larvée de l'hystérie presque spéciale à cet âge. Cette manifestation peut être unique, s'éteindre lors de l'adolescence ou se transformer alors et faire place aux autres symptômes de la névrose. L'hérédité nerveuse joue, on le comprend facilement, un rôle prépondérant dans son développement. C'est le plus souvent après quelques heures de sommeil que survient l'accès, parfois le soir d'une contrariété ou de préoccupations. L'individu, après s'être plus ou moins agité dans son lit et avoir même prononcé une suite de paroles plus ou moins incohérentes, se lève et accomplit des actes variés dont les caractères vont précisément se retrouver dans l'attaque à forme somnambulique.

N'étant, en somme, qu'un dérivé de la grande attaque, celle-ci a les mêmes caractères fondamentaux touchant l'état mental et les sensi-

(1) Voy. *Hypnotisme*, p. 343.

bilités générales et spéciales. Le somnambule, qu'il ait les yeux ouverts ou demi-fermés, a le regard fixe, inexpressif, la pupille immobile. L'anesthésie est étendue à tout le corps et elle suffira à distinguer le somnambule du malade éveillé. Elle explique également l'étonnement des malades au sortir de leur accès en présence des plaies ou des contusions qu'ils constatent sur eux. Les sens ne sont pas fermés cependant, car les somnambules lisent, causent, vont et viennent sans se heurter aux objets qui les entourent, écartent de la main les personnes qui mettent obstacle à leur passage, mais l'activité psycho-sensorielle se renferme dans des limites très restreintes, par ce fait qu'elle ne s'exerce que dans le sens seul du rêve qui domine tout l'état morbide. Cette concentration lui permet de s'exalter considérablement chez certains sujets. Le malade de Soave travaillant dans son dictionnaire se servait d'une lumière placée près de lui ; ceux qui l'observaient éteignirent cette lumière ; aussitôt il parut se trouver dans l'obscurité, chercha en tâtonnant sa chandelle et alla la rallumer à la cuisine. Or la chambre était éclairée par d'autres lumières, mais qu'il ne savait pas là. Le malade de Lépine n'entend absolument que les bruits qu'il écoute, et celui de Brierre de Boismont perçoit seulement les conversations qui sont en rapport avec sa pensée. Tout le monde sait avec quelle surprenante habileté les somnambules courent sur les toits, sur la crête d'un mur. C'est qu'ils ne voient, n'entendent, ne sentent que ce qui a trait à l'idée, au rêve qu'ils poursuivent. Et en entrant dans ce rêve, on peut se faire écouter, faire naître des suggestions (1).

Au réveil, le malade a oublié ce qui s'est passé pendant l'accès. Par contre, dans un second accès il se souvient de ce qui s'est passé dans le premier. C'est le malade de Guinon qui, écrivant pendant son somnambulisme une nouvelle, numérote sans hésiter, trois jours, puis vingt jours après, le feuillet suivant et reproduit le dernier mot de son précédent manuscrit. Ce sont les malades de Mesnet, de Despine, de Motet, de Garnier et Mesnet, qui peuvent expliquer dans le somnambulisme provoqué les actes commis pendant un accès spontané, actes souvent délictueux et qui les amènent devant les juges.

Ces états sont passagers ; ce sont des attaques ; ils peuvent s'allonger sous forme d'état de mal somnambulique. On voit naître alors ce qu'Azam appelle les états seconds, comparativement à l'état prime ou normal. Le sujet a donc pour ainsi dire deux vies : l'une, état prime, pendant laquelle il a complètement oublié ce qui s'est passé dans l'autre ou état second. Dans l'état second, par contre, la majorité des sujets se souviennent de ce qui s'est passé dans l'état prime. La vie seconde peut prendre tellement les allures de la vie normale qu'on peut converser avec ces sujets, vivre même avec eux de longs

(1) Raymond, *Clinique des maladies du système nerveux*, 1re série, p. 592.

jours, sans que rien ne dénote, au moins à l'examen extramédical, qu'ils sont en état de somnambulisme. Ils paraissent si bien être dans la veille que Charcot a adopté, pour désigner leur état, le terme de vigilambulisme, proposé par Egger et Lereboullet.

Dès 1854, Bellanger exposait d'une façon saisissante cette dualité singulière. Le malade dont il rapporte l'observation gardait dans l'état somnambulique les yeux clos ou mi-clos. Dans le cas d'Azam, l'habitus général est tout à fait celui d'une personne à l'état de veille. Ce sont les cas types sur lesquels tous les autres sont calqués. Notons encore que les malades entrent dans l'état second, le plus souvent, par une crise délirante ou convulsive, que l'anesthésie devient générale au lieu d'être seulement limitée à la moitié du corps, que le rétrécissement du champ visuel s'accentue, que l'abasie ou la paralysie disparaissent, qu'enfin l'activité intellectuelle s'exalte par certains côtés comparativement à l'état prime. Ces différences entre la mentalité dans les deux états peuvent être très tranchées. On peut retrouver dans l'état second l'ignorance absolue de l'enfant nouveau-né. Le sujet peut être obligé de tout rapprendre : à compter, à écrire, à parler même. C'est une véritable amnésie.

Cette amnésie, l'hystérie n'est pas seule capable de la provoquer : on la retrouve dans les traumatismes cérébraux, l'épilepsie, l'éclampsie puerpérale, l'alcoolisme.

Ces divers états provoquent également des faits suivis de somnambulisme et dans lesquels le sujet est soumis par une impulsion morbide à la déambulation. Nous voulons parler de l'*automatisme ambulatoire*, des fugues. D'après Raymond, ce qui caractérise la fugue au point de vue clinique, c'est la réunion, l'association de certains symptômes cardinaux, dont les plus importants paraissent être au nombre de trois : 1° impulsion irrésistible à accomplir un acte, acte de marcher, de voyager ou autre acte quelconque; 2° cet acte est accompli d'une manière intelligente, régulière, sans violence ; 3° à la fin de l'action impulsive il y a oubli complet de toute la période qui a été remplie par cette action. C'est donc un acte impulsif, compliqué et bien coordonné, suivi d'amnésie. Depuis les belles leçons de Charcot, les exemples se sont multipliés, curieux et saisissants, de ces voyageurs singuliers. Nous n'y insisterons pas. Le seul point délicat est de reconnaître la nature hystérique de la fugue.

Au reste, ce diagnostic est facile : le malade est un hystérique avéré qui dès son enfance a été en proie à des accidents liés à la névrose dont il porte les stigmates. Chacune de ces fugues est précédée d'une aura comme l'attaque, aura surtout d'ordre psychique. Après quelques instants d'un sommeil dont nous connaissons la signification, il part pour une pérégrination qu'il exécute en véritable état second à forme somnambulique ou vigilambulique. A son réveil il a perdu le souvenir des faits qu'il a accomplis dans cet état, mais il est

souvent possible de faire revivre ce souvenir en déterminant à l'aide de l'hypnotisme une deuxième période de l'état second. Le bromure n'a aucune influence sur l'évolution de ces manifestations. Chez l'épileptique, la fugue s'exécute brusquement, sans aura, à la façon d'un accès d'épilepsie franche; au réveil tout souvenir est perdu de ce qui s'est passé; les tentatives d'hypnose restent infructueuses; l'usage du bromure, au contraire, atténue ou fait disparaître les accès.

A côté des épileptiques existent des aliénés voyageurs dont la fugue, du reste, ne revêt pas le caractère d'inconscience si marqué des précédentes. Ils savent parfaitement ce qu'ils font, voient ce qui se passe autour d'eux, entendent ce qui se dit. Ce sont des abouliques : l'idée du voyage s'impose à leur esprit et ils n'ont pas la force d'y résister ; leur volonté s'annihile en quelque sorte. C'est le type légendaire du Juif errant étudié par Meige, ceux que Régis appelle dromomanes pour les rapprocher des dipsomanes, des kleptomanes, etc.

NATURE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. — A l'origine l'hystérie fut regardée comme une maladie organique grossière ayant son siège dans l'utérus ascendant ou fixé dans sa situation normale.

Avec Lepois, Willis, Sydenham s'affirme l'origine cérébrale de l'hystérie : le cerveau était infiltré par le *colluvies serosa*, les esprits animaux ou les vapeurs.

Pour Brodie, pour Briquet, l'hystérie est une maladie dynamique, une névrose; pour Charcot et Gilles de la Tourette, c'est une psychose, une maladie mentale. — Janet, Möbius, Strümpell, Breuer et Freud, développant cette idée, s'attachent à montrer que tous ses phénomènes dépendent de l'état psychique du sujet ; pour Sollier, cet état psychique est au contraire le résultat du trouble des perceptions sensitivo-sensorielles et motrices émanées de centres cérébraux fonctionnant mal. Nous avons vu que Grasset incrimine le système nerveux tout entier, altéré dynamiquement en l'un quelconque de ses points.

Tout le monde s'accorde aujourd'hui à considérer le système nerveux, et plus spécialement le cerveau, comme le siège du trouble qui produit les manifestations hystériques. Ce trouble, quelle est sa nature ? Nous ne le savons pas. Quelle lésion le tient sous sa dépendance ? Nous l'ignorons malheureusement tout à fait. Il n'y a pas encore d'anatomie pathologique de l'hystérie. Bien plus, nous connaissons très mal le cerveau, et les théoriciens sont contraints d'inventer des centres dont l'existence, toute probable qu'elle soit, n'est nullement démontrée.

Nous étudierons successivement les deux théories par lesquelles on essaye d'interpréter tous les phénomènes hystériques : la théorie psychologique et la théorie dite physiologique.

La théorie psychologique a manifestement évolué depuis l'expression simpliste qu'en donne Bernheim en disant : « L'hystérique réalise son accident comme il le conçoit. » L'hystérique se représente son bras paralysé : son attention tout entière est fixée à cette idée de paralysie et il est en effet paralysé du bras. C'est l'idée fixe. Certes on a compliqué l'idée fixe tout en la ramenant à une émotion, et nous avons fait la délicate analyse de ses expressions successives primaires et secondaires. Il est évident néanmoins que cette explication, si c'en est une, est insoutenable pour l'immense majorité des phénomènes hystériques, et il a fallu pour certains de ces phénomènes recourir à l'explication toute contraire qui est la distraction, le rétrécissement du champ de conscience qui amène l'oubli de la représentation d'un mouvement, d'un membre, d'une région, d'un organe.

Et en effet l'idée fixe, même pour les psychologues, n'est qu'une cause immédiate de certains accidents, une cause localisatrice en quelque sorte et dont l'influence doit être expliquée.

Ce qui l'explique, c'est la « faiblesse mentale ». L'hystérique ne peut pas synthétiser ses diverses perceptions, et le dédoublement de sa personnalité permet d'interpréter non seulement les somnambulismes, les attaques, les idées fixes subconscientes, mais encore les stigmates, les amnésies, les anesthésies ; si les stigmates ont quelque rapport avec les idées fixes, c'est seulement parce que le rétrécissement du champ de la conscience dont ils dépendent augmente beaucoup quand l'idée obsédante se développe. Telle est du moins l'opinion de Janet, tandis que Bernheim, Dejerine continuent à faire dépendre les stigmates, comme les autres manifestations, de la suggestion, c'est-à-dire de l'idée, de la représentation psychique.

En fin de compte on n'interprète les phénomènes hystériques qu'en les faisant dépendre de la « prédisposition mentale à la diminution de la synthèse et à la désagrégation de l'esprit » ou, « *si l'on préfère ces expressions, de la disposition à l'engourdissement des centres d'association, la tendance au fonctionnement indépendant et par suite à l'arrêt de fonctionnement des centres sensoriels* » (Janet). On voit que le chef de l'école psychologique ne craint pas d'user des expressions mêmes des physiologistes.

Ceux-ci admettent en effet et des centres organiques : sensitifs, sensoriels, moteurs, vaso-moteurs, cénesthétiques, et un centre psychique « où se fait la synthèse de tous les états dynamiques qui constituent notre personnalité présente ou passée ». Ces centres également s'engourdissent et se dissocient. Seulement les centres organiques ne dépendent plus exclusivement du centre d'association, ce n'est pas seulement parce qu'il manque au sujet le pouvoir de synthèse qu'ils restent indépendants et alors s'arrêtent, s'engourdissent, c'est primitivement qu'ils sont troublés, par une action directe venue de l'extérieur indépendamment de toute idée, et déjà s'expliquent nombre

de phénomènes : anesthésies, paralysies, troubles vaso-moteurs, troubles viscéraux suivant les centres atteints. Engourdis, ces centres n'agiront plus sur le centre d'association, ils n'exerceront même plus leur action habituelle réciproque sur les centres organiques voisins, et ainsi naîtront tous ces phénomènes psychiques de défaut de représentation, d'idée fixe, de dédoublement de la personnalité, de rétrécissement du champ de conscience, de désagrégation mentale, d'amnésie, d'aboulie, de distraction et, pour tout dire en un mot, de suggestibilité. Pour vouloir, pour se souvenir, pour faire attention, il faut se représenter fortement ; si les centres ne fonctionnent pas, cette représentation ne pourra se faire ou se fera mal : ce sera une conséquence banale, ce ne sera pas une cause, la cause primordiale de tous les accidents de l'hystérie. Une idée fixe ne peut pas envahir le cerveau à la façon d'un parasite, elle ne peut pas en être chassée non plus : ce n'est pas quelque chose de concret, un être, une entité. Chaque fois que les centres organiques divers se retrouveront dans le même état, la même mentalité en résultera, c'est-à-dire la même idée ; en variant l'état de ces centres, la mentalité variera.

Cette suppression de l'intermédiaire inutile de l'idée, que réclamait déjà Grasset, simplifie beaucoup l'interprétation de nombre d'accidents hystériques. Elle me paraît trouver une confirmation dans ces faits si nombreux que nous avons relevés de superposition hystéro-organique dans lesquels on ne peut pas dire que la maladie organique — souvent méconnue du sujet — ait éveillé l'idée provocatrice des accidents hystériques surajoutés, tandis qu'on comprend bien qu'elle ait influencé un centre sensitif ou cénesthétique correspondant : le lien est ici manifeste. Dès lors on peut comprendre aussi que ce centre ait été influencé directement par un traumatisme, une infection, une intoxication, et aussi par une émotion et même une idée, en dehors de tout élément émotif : l'idée en effet, si elle est une abstraction, a sa représentation concrète dans son expression par le langage ; or cette représentation concrète, cette mise en jeu d'un centre spécial a l'action la plus puissante et la plus nettement déterminée sur les autres centres qu'elle ramène si elle est comprise à l'état correspondant à sa signification. Cette manière de voir laisse à l'idée, à la suggestion, son incontestable puissance dans la genèse des phénomènes hystériques et aussi dans leur traitement.

Il reste à savoir en quoi consiste le trouble fonctionnel des centres qui, suivant ses variations, son degré, sa durée, se traduira par des crises transitoires, des stigmates permanents ou des accidents paroxystiques. Tout ce que nous pouvons dire, c'est que ce trouble fonctionnel doit expliquer un caractère fondamental de tous les phénomènes hystériques, à savoir qu'ils peuvent disparaître en un instant et qu'ils n'existent qu'autant qu'une excitation quelconque — et, l'on ne saurait trop insister sur ce point, cette excitation peut être

exclusivement psychique — les met en œuvre, si bien qu'on ne les retrouve ni dans le sommeil naturel, ni dans la distraction, ni dans la surprise (1).

Sollier dit que toutes les manifestations hystériques sont sous la dépendance d'un engourdissement, d'un sommeil localisé ou généralisé, passager ou permanent des centres cérébraux. Pour lui, les hystériques confirmés ne sont que des vigilambules qu'il faut réveiller. En réalité nous ignorons la modalité réelle des troubles dont nous ne constatons que les effets qui sont l'exagération ou la diminution du fonctionnement des centres nerveux, leur inhibition ou leur dynamogénie.

Ces centres, les psychologues eux-mêmes, nous l'avons vu, les admettent ; l'interprétation de tous les phénomènes hystériques est dès lors simplifiée. Les phénomènes physiques : troubles de la sensibilité, du mouvement, des viscères, des vaso-moteurs ? Ils ne sont que la traduction apparente de l'état spécial des cellules nerveuses qui les tiennent sous leur dépendance. Les phénomènes psychologiques ? Mais notre personnalité n'est-elle pas formée de l'ensemble des différents centres synthétisés ? Dès lors, que les uns fonctionnent normalement, que d'autres ne fonctionnent plus que faiblement ou pas du tout, que d'autres encore soient immobilisés dans un état spécial de fonctionnement, tous les troubles psychiques ne deviennent-ils pas clairs ? Ils correspondent aux divers état cérébraux réalisés à chaque moment.

Les attaques ? Elles sont la reproduction de toutes les réactions qui accompagnent les brusques et successifs changements d'état des centres ; elles sont, comme nous l'avons dit, le raccourci de tous les phénomènes hystériques physiques et psychiques. Ces phénomènes s'enchaînent les uns aux autres, soit par la disposition des centres dans leurs connexions anatomiques réciproques, soit par leur atteinte plus ou moins profonde, et ainsi s'explique la détermination de ces attaques et de tous les phénomènes d'apparence bizarre qu'elles présentent.

La théorie physiologique telle que nous venons de l'exposer a du moins le mérite d'orienter les recherches vers les deux points qui restent encore à éclaircir : la connaissance des divers centres cérébraux, la nature du trouble qui en altère le fonctionnement.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON. — PRONOSTIC. — Lorsqu'on étudie un grand nombre de sujets hystériques, on est frappé de la variabilité extraordinaire du tableau clinique qu'ils présentent.

Il y a des cas légers dans lesquels on note seulement quelques phé-

(1) Babinski ne considère comme hystériques que les troubles qu'il est possible de reproduire par suggestion avec une exactitude rigoureuse chez certains sujets et de faire disparaître sous l'influence exclusive de la persuasion. *Soc. de neurologie* 7 novembre 1901 : Définition de l'hystérie.

nomènes objectifs insignifiants, d'autres dans lesquels un symptôme unique semble constituer toute la maladie, et d'autres encore dans lesquels les accidents les plus variés se succèdent et s'accumulent comme à plaisir. Depuis la femme qui se plaint seulement d'une émotivité exagérée, accompagnée de céphalée, de sensation de boule remontant au pharynx et chez laquelle on trouve quelques troubles de la sensibilité, jusqu'à la grande hystérique dont les attaques sont si bruyantes, il y a tous les intermédiaires, et les troubles viscéraux, sensitifs, moteurs ou vaso-moteurs forment tour à tour le point culminant de la maladie ; bien plus, ils peuvent la constituer tout entière dans sa forme monosymptomatique.

L'hystérie peut se développer lentement, sournoisement, et l'on ne sait à quel moment faire remonter le début de tel ou tel phénomène ; plus souvent les accidents apparaissent brusquement, presque toujours à l'occasion d'une forte émotion.

Parfois ces accidents vont disparaître, soit immédiatement, soit en quelques semaines, et jamais plus le sujet ne présentera de phénomènes hystériques. C'est la forme aiguë en quelque sorte de la maladie. Elle est très rare, et il faut toujours craindre quelque manifestation ultérieure chez celui qui a présenté, ne serait-ce qu'une fois, un accident nettement imputable à la névrose.

Dans l'immense majorité des cas, la maladie est chronique : n'est-elle pas constituée, en effet, par un état de débilité spéciale des centres cérébraux ? Elle se développe pendant de longues années et peut s'attacher aux malades jusqu'à l'âge le plus avancé ; ses manifestations disparaissent cependant fréquemment à la ménopause, au moment de l'involution sénile ; les stigmates eux-mêmes s'effacent en vieillissant. Mais, pendant sa durée, rien n'est variable comme le tableau symptomatique par lequel elle se manifeste, et c'est justement une de ses caractéristiques que la disparition subite des phénomènes les plus graves, que les longs intervalles pendant lesquels la santé paraît être absolument normale.

Chemin faisant, nous avons noté certaines formes qui, sans détruire l'unité de l'hystérie, se rencontrent plus volontiers dans des circonstances déterminées.

Chez les enfants (1), l'hystérie est moins complète et moins bruyante que chez les adultes. Certains accidents s'y rencontrent de préférence à l'état isolé ou réunis et présentent une physionomie toute spéciale : ce qui manque souvent, ce sont les stigmates soit somatiques, soit psychiques. Au point de vue étiologique, l'influence de la contagion se fait sentir plus que chez l'adulte, et Saint-Philippe insiste sur l'helminthiase considérée comme agent provocateur de l'hystérie infantile. Au point de vue clinique, il faut rappeler le

(1) R. Saint-Philippe, Traité des maladies de l'enfance de Grancher, t. IV, p. 716.

somnambulisme naturel qui est si souvent révélateur, la forme délirante pure, les terreurs nocturnes et toute la série des accidents simulant les affections plus spéciales à l'enfance : la fausse coxalgie, le faux mal de Pott, la fausse méningite, la fausse appendicite. Au point de vue pronostic enfin, nous savons que chez les enfants l'hystérie est bénigne et rapidement curable, qu'elle ne tient pas, comme disait Charcot, mais il s'agit ici plus de l'accident que du fond même de la maladie, laquelle réapparaît souvent plus tard.

Chez la femme et chez l'homme adulte, l'hystérie est celle que nous avons prise comme type de notre description, mais nous avons longuement insisté sur l'hystérie qui se développe tardivement, principalement chez l'homme, sur son association presque constante avec la neurasthénie, sur les conséquences mentales qu'amène l'âge ou, pour mieux dire, l'état cérébral qui existe au moment où apparaît l'affection.

L'hystérie frappe souvent enfin, nous l'avons montré, là où la maladie organique a touché : les hallucinations se verront chez les alcooliques, la paralysie des extenseurs chez les saturnins, le tremblement chez les mercuriels et les sujets atteints de sclérose en plaques, l'*angor pectoris* chez les cardiaques, l'arthralgie chez les véritables arthropathiques, la céphalée, les convulsions chez ceux qui ont une tumeur cérébrale, l'aphonie, l'amaurose au cours de lésions laryngées ou oculaires, etc.

Le pronostic doit être considéré dans chaque cas particulier ; il variera suivant l'étiologie, c'est-à-dire suivant le sujet et suivant la cause occasionnelle, et il faudra bien distinguer dans le pronostic la manifestation et la maladie.

La manifestation peut être insignifiante : nous savons que les stigmates ont pour caractéristique de ne pas gêner du tout les malades et de rester tout à fait inaperçus jusqu'à ce que le médecin les découvre ; au contraire, l'accident constitue une gêne plus ou moins marquée, mais toujours sérieuse ; il n'est pas indifférent d'avoir des douleurs violentes, des paralysies, des contractures, des amyotrophies, des vomissements, de la polyurie, des attaques, etc. Ces accidents d'ailleurs, qui peuvent condamner les malades au lit, à l'incapacité de travail, sont tous et toujours curables, et mieux, curables subitement, miraculeusement, cela est vrai, mais ils peuvent durer des semaines, des mois, des années, toute la vie même ; ils peuvent même entraîner la mort (1), nous l'avons vu en parlant de l'anorexie, des spasmes, du suicide, de l'épilepsie, des hémorragies cérébrales, des vomissements incoercibles, etc. Même une fois guéris, ils menacent toujours les malades. Les hystériques innovent très peu, ils coulent volontiers dans le même moule les manifestations de leur maladie, mais, plus on va, moins la cause susceptible de réveiller l'accident qui sommeille aura

(1) Le Fournier, La mort dans l'hystérie. Th. de Paris, 1896. Jouve, éditeur.

besoin d'être sérieuse. Cela aggrave considérablement le pronostic.

Parmi ces accidents, certains sont-ils plus graves? Certainement, et il faut plutôt se défier des manifestations torpides, des manifestations par diminution de fonctionnement que des manifestations par excès de fonctionnement. Les douleurs, en particulier, indiquent toujours un accident plus près de disparaître que les anesthésies. Loin de les redouter, il faut savoir qu'elles accompagnent souvent le retour des fonctions. Les accidents dus à la contagion, à l'imitation, disparaissent en général facilement.

Pouvons-nous prévoir la guérison absolue, la récidive possible d'un accident? C'est l'anesthésie qui doit servir de critérium. Tant que l'anesthésie restera superposée à l'organe dont le fonctionnement est troublé, on peut dire que la guérison de l'accident n'est pas faite, il faut se méfier de la récidive ou de la persistance.

L'accident guéri, il reste la maladie, l'état fondamental, cette faiblesse de l'esprit, ou mieux cette vulnérabilité spéciale des centres nerveux.

Celle-ci peut-elle disparaître ? Oui, si elle est sous la dépendance d'une cause elle-même variable, une intoxication par exemple, une idée obsédante, ou encore si c'est la situation familiale, sociale, pécuniaire qui est en jeu : un héritage, un mariage peuvent tout changer.

Mais ces circonstances sont exceptionnelles; le plus souvent l'hystérie est héritée, elle est constitutionnelle, comme on dit; alors on peut renforcer par l'exercice les centres affaiblis, c'est le fait d'une longue et patiente rééducation. Mais si elle coïncide avec les stigmates de la dégénérescence mentale, ou même avec des malformations cérébrales comme Oppenheim l'a constaté, elle est inguérissable.

Nous avons ici encore un critérium dans la disparition des stigmates : tant que ceux-ci persistent, on peut dire que l'hystérie n'est pas guérie.

Aussi peut-on conclure avec Souques que, si l'on considère la longue durée de certains accidents hystériques avec toutes leurs conséquences, la persistance de quelques-uns d'entre eux durant toute la vie et la menace incessante des récidives à brève ou longue échéance, l'avenir des hystériques apparaît souvent sous des couleurs sombres.

DIAGNOSTIC. — A propos de chaque manifestation hystérique, nous avons donné les signes capitaux du diagnostic, aussi aurons-nous peu à ajouter ici.

L'hystérie peut passer inaperçue, elle peut être prise pour une maladie organique, elle peut aussi être mise en cause pour des accidents qui ne lui sont pas imputables.

« Pour éviter de méconnaître l'hystérie, dit Souques, il faut, chez tout malade, rechercher systématiquement de parti pris les stigmates de la névrose. La fréquence de l'hystérie solitaire ou associée nous

semble légitimer, sinon commander une pareille méthode. Cette recherche fera constater, suivant les cas, l'existence ou l'absence des stigmates. Si les stigmates font défaut, il est extrêmement probable que la névrose n'est pas en jeu. Mais si l'on ne parvient pas à rattacher à une maladie connue le complexus morbide, on peut et l'on doit, par exclusion, penser à la névrose. « Lorsque j'ai bien examiné « une malade, disait Sydenham, et que je ne trouve rien en elle qui se « rapporte aux maladies connues, je regarde l'affection dont elle est « atteinte comme une hystérie. » Toutefois le diagnostic d'hystérie monosymptomatique ne doit être porté qu'à bon escient. L'hérédité, les antécédents personnels du sujet révélant dans son passé quelque manifestation franchement hystérique, le mode de début des phénomènes, les circonstances dans lesquelles ils sont survenus, permettront d'ordinaire de se prononcer, sinon avec une certitude absolue, du moins avec de très fortes probabilités. Ce n'est que très exceptionnellement qu'on sera obligé de rester dans le doute et d'attendre de l'avenir la solution de l'énigme. »

Si les stigmates existent, il ne reste plus qu'à les interpréter, ils ne nous donnent qu'un renseignement général : notre sujet est hystérique, mais que sont les accidents qu'il présente ? L'hystérique en effet peut être atteint d'affection organique. Il est certains symptômes qui n'appartiennent jamais à l'hystérie, ou si exceptionnellement que leur constatation devra faire porter le diagnostic de maladie organique : ces signes se rapportent presque tous à l'examen du système nerveux ; il est faux, en effet, de dire que les viscères ne présentent pas de symptômes objectifs dans l'hystérie : n'avons-nous pas vu les organes être le siège de troubles vaso-moteurs, sécrétoires, trophiques ? n'avons-nous pas vu la fausse phtisie donner des signes d'auscultation, et surtout la sécrétion stomacale varier à volonté en quelque sorte, suivant qu'on réveille ou qu'on rétablit l'anesthésie de l'estomac ? Mais la constatation d'une lésion de la papille optique, l'abolition du réflexe pupillaire à la lumière si elle reste durable et isolée comme manifestation oculaire, la paralysie d'un nerf oculo-moteur ou périphérique quelconque bien limitée au domaine anatomique de ce nerf, le signe de Westphal, ne sauraient appartenir à l'hystérie ; l'hémianopsie, le nystagmus vrai, les troubles de la parole caractéristiques de la paralysie labio-glosso-laryngée, et même le scansion type, l'incontinence d'urine persistante, l'ophtalmoplégie interne isolée sont si rares qu'il faut être cent fois sûr de l'absence de toute lésion organique pour les rattacher à la névrose. Nous avons vu enfin de quelle importance était la chloroformisation pour l'examen d'une jointure, d'une tympanite, etc.

D'autre part, l'hystérie seule réagit aux impressions psychiques ; si un symptôme disparaît pendant la distraction du sujet, pendant le sommeil hypnotique, s'il est influencé par une suggestion directe ou

par la mise en œuvre d'une zone hystérogène, ce symptôme n'est pas d'ordre organique.

Cela est d'une grande importance, car l'hystérie n'est pas seulement la grande simulatrice que nous avons rencontrée presque à chaque pas de notre étude symptomatologique, elle est aussi très souvent la compagne d'une affection organique ou d'une autre névrose. Et nous avons justement insisté, dans le cours de cette étude, sur ce point très capital, que l'hystérie va se trouver dirigée par l'affection concomitante, que ses réactions seront superposées aux troubles organiques ou fonctionnels de la maladie sous-jacente.

Il ne faudra donc pas se contenter ici de reconnaître l'existence de l'hystérie, il faudra encore savoir quels sont les accidents qui lui appartiennent en propre au milieu du complexus morbide. Jamais, en effet, deux maladies ne fusionnent ensemble; elles sont juxtaposées, mais elles gardent chacune leurs symptômes, si semblables qu'ils soient, et elles évoluent pour leur propre compte : ainsi se départagent les crises hystériques et les accès épileptiques qui coïncident souvent chez le même sujet. Les manifestations de la maladie de Basedow, celles de la maladie de Parkinson, de la neurasthénie, de la dégénérescence mentale, qui pour être voisines n'obéissent pas aux mêmes lois que les manifestations hystériques, seront plus délicates à séparer que les accidents organiques d'une sclérose en plaques, d'une tumeur cérébrale, d'un mal de Pott ou d'une syringomyélie.

Enfin il ne faut pas tomber dans la faute contraire et prendre pour de l'hystérie une maladie organique réelle compliquée de quelques troubles nerveux plus ou moins vagues, voire de quelques phénomènes hystériques vrais mais légers. S'il est regrettable d'exposer de purs hystériques à manifestation d'épilepsie partielle ou de pseudo-mal de Pott aux dangers d'une trépanation cranienne ou rachidienne, des sujets présentant de la céphalée hystérique aux inconvénients d'un traitement spécifique intensif, il est non moins regrettable de priver un malade atteint véritablement de syphilis cérébrale ou médullaire, d'épilepsie bravais-jacksonienne symptomatique, etc., des ressources merveilleuses d'un traitement approprié, il est regrettable de soumettre à une mobilisation intempestive un coxo-tuberculeux sous prétexte qu'il a seulement de la contracture hystérique. Nous renvoyons le lecteur aux lignes que nous avons consacrées à ce sujet au chapitre des *Arthralgies* (p. 218).

TRAITEMENT. — Pour bien traiter l'hystérie, il serait indispensable d'en connaître la nature; heureusement, si suivant les théories les traitements ont varié, certains ont fait leurs preuves qui sont acceptés par tous les auteurs : il est vrai qu'ils y trouvent justement la confirmation de leurs doctrines, si contraires qu'elles soient. Il est, en somme, deux points importants à considérer: c'est d'une part que,

en matière d'hystérie, les troubles de la sensibilité tiennent en grande partie la scène morbide sous leur dépendance, que faire disparaître ces troubles équivaut à annihiler les accidents qui se superposent à eux; le rétablissement des diverses sensibilités perverties ou disparues est une méthode que l'empirisme a depuis longtemps employée comme la plus efficace : faradisation de Duchenne (de Boulogne), de Briquet, électricité statique, aimant, massage, hydrothérapie, etc. C'est, d'autre part, que l'émotion, l'idée — même si elle n'est pas l'intermédiaire indispensable des accidents, même si elle est habituellement l'effet et non la cause des phénomènes hystériques — a le pouvoir incontestable d'agir à son tour sur ces phénomènes ou, pour mieux dire, sur le trouble physique dont ils dépendent. La méthode psychologique du traitement de l'hystérie qui découle de cette remarque remonte également à la plus haute antiquité, elle se résume d'un mot: la suggestion, et certains pensent que c'est toujours elle que nous mettons en œuvre, quelles que soient les pratiques auxquelles nous soumettons les malades.

Les médicaments, surtout les médicaments calmants, sont tous à rejeter; ils sont inutiles toujours, ils peuvent être dangereux, soit qu'ils augmentent l'état hystérique, soit qu'ils donnent au sujet une maladie nouvelle, la morphinomanie, par exemple. Il ne faut jamais employer une thérapeutique banale de symptôme contre des accidents hystériques: c'est à l'oubli de ce précepte que nous devons tant d'opérations chirurgicales inutiles ou funestes. Toute thérapeutique de complaisance doit être rejetée : avec l'hystérique il ne faut jamais mentir, ni jamais céder. Le médecin doit enfin se rappeler que tout ce qu'il dit devant l'hystérique, même en état de crise, est recueilli par le malade et peut être le point de départ d'association d'idées, de réflexion, de jugement: à lui de surveiller toutes ses paroles pour que le malade en tire profit et non dommage.

Nous étudierons successivement le traitement de la cause de l'hystérie, le traitement général de la névrose, le traitement particulier de quelques accidents.

Il est rare qu'on puisse agir sur la cause réelle de l'hystérie, puisque celle-ci est presque toujours l'hérédité mise en œuvre par des éléments accessoires : intoxication, émotion, traumatisme, affection organique. Nous nous sommes cependant élevés contre la rigueur d'une telle conception et nous pensons que dans certains cas la suppression de ces causes peut réellement transformer le sujet; nous pouvons le soustraire à l'intoxication, l'aider à surmonter l'effet persistant d'une émotion à laquelle il ne rattache pas lui-même le trouble général dont il souffre, — c'est souvent un gros secret que la simple confession rendra plus léger; — nous pouvons parfois guérir la maladie organique; nous pouvons enfin, en cas de traumatisme, lutter contre les conséquences qui sont souvent plus terribles que le choc nerveux

lui-même, demander avec Gilles de la Tourette ces postes d'attente où l'ouvrier, l'employé traumatisés seront néanmoins soustraits à l'inaction, où ils trouveront un travail suffisamment rémunérateur, à la portée de leur faiblesse physique et intellectuelle; il faut aussi faire trancher tout de suite la question d'indemnité, car les procès énervent inutilement les sujets et donnent des préoccupations morales qui entravent toute guérison. Dans bien des cas, comme disait Briquet, le vrai remède à l'hystérie, c'est le bonheur.

Quand l'hérédité est en cause, on peut tout au plus essayer de prévenir ses effets. Que faut-il faire en face d'un enfant né d'une mère hystérique, par exemple? Si c'est un garçon, prescrire l'internat en ayant soin d'avertir les maîtres de l'état spécial du jeune enfant qu'on leur confie, modérer l'excitation intellectuelle, le conduire de préférence vers l'étude des sciences exactes, la géographie, l'histoire naturelle, etc. Si c'est une fille, l'internat loin de la mère s'impose davantage encore; il faut surveiller surtout les parties de l'éducation qui entretiennent et développent l'émotion : la musique, la danse, les pratiques religieuses exagérées; il faut éviter à l'enfant l'effroi de la première menstruation, etc. Tout cela est très vague et très difficile à mettre en pratique. Ce qui est plus important, c'est d'être à l'affût des premiers accidents : la céphalée, le somnambulisme nocturne, la toux quinteuse, et tout de suite imposer le traitement sévère de l'hystérie adulte.

La question de mariage se pose souvent; quand elle n'est pas une des formalités de la dernière heure, un simple acte de déférence envers le médecin, il faut s'opposer au mariage d'une jeune fille qui présente actuellement des accidents hystériques, et la guérir d'abord; mais une fois guérie, et à plus forte raison si elle n'est que prédisposée, rien n'empêche de lui permettre de se marier et d'avoir des enfants. Souvent c'est un bien : elle quitte le milieu familial, elle trouve dans le mari, s'il est bien choisi, l'aide, le soutien, le directeur qui lui est nécessaire. Quant à l'homme hystérique, Gilles de la Tourette lui défend absolument le mariage.

Le traitement général de l'hystérie est surtout un traitement psychique. Au premier rang de ses agents thérapeutiques nous étudierons l'*hypnotisme* et son corollaire obligé, la *suggestion*, qui s'adressent d'ailleurs aussi aux accidents en particulier. Voici un sujet porteur d'une paralysie : nous l'endormons; pendant le sommeil nous lui suggérons que sa paralysie doit disparaître; elle disparaît en effet. Est-il besoin d'aller chercher d'autres moyens de traitement des accidents hystériques? Et cependant Gilles de la Tourette dit très expressément que c'est le dernier à mettre en œuvre, il montre quels effets peuvent résulter de l'hypnose, vrai paroxysme hystérique provoqué : apparition d'accidents nouveaux plus graves que ceux à traiter, et tendance du sujet à retomber spontanément dans

l'état hypnotique. N'est-ce pas développer la maladie qu'on prétend guérir? Aussi l'hypnose n'est-elle justifiée que chez les grands hystériques où l'on n'a rien à perdre de ce côté. D'ailleurs, même dans l'hypnose, il n'est pas toujours habile de s'attaquer d'emblée à un symptôme capital ; la suggestion directe et brutale est souvent inefficace; il faut bien se garder, disait Charcot, d'annoncer avec fracas un résultat qui ne se produira peut-être pas. Il vaut mieux procéder par suggestions d'abord très simples, puis de plus en plus compliquées, il vaut mieux surtout se servir de l'hypnose uniquement pour réveiller les sensibilités, pour rééduquer l'attention, pour refaire la volonté, pour rendre le sujet, en un mot, moins suggestible. La suggestion directe, c'est-à-dire faite uniquement contre l'accident, loin d'aboutir à ce résultat, diminue l'activité consciente du sujet, puisqu'elle substitue la volonté d'autrui à la sienne. Aussi doit-on redouter le développement de la suggestibilité qui en résulte, la disparition de toute volonté qui peut être telle qu'il est des hystériques qu'on doit suggestionner chaque jour, à intervalles réguliers; ce ne sont plus alors que des automates; heureux quand ils tombent entre bonnes mains. Il n'en est pas de même de la suggestion à l'état de veille qui n'est en réalité, comme le remarque Babinski, que la persuasion et fait appel à la saine raison du malade.

Janet se sert de l'hypnose d'abord pour connaître l'idée fixe subconsciente, qui est pour lui à la base de tous les accidents hystériques; sans généraliser autant, il est certain qu'il y aura souvent avantage à connaître le fond de la pensée des malades; mais où il est plus difficile de le suivre, c'est quand il se sert ensuite de la suggestibilité accrue par le sommeil non seulement pour dissocier les idées fixes, mais encore pour défigurer le souvenir d'événements réels en y mêlant par la « méthode de substitution » des événements étrangers qu'il impose; nous retrouvons là tous les inconvénients, au moins, de la suggestion directe.

Avec ces réserves, la suggestion — la suggestion hypnotique et surtout la suggestion à l'état de veille qui devrait en réalité s'appeler la persuasion — reste un des plus puissants agents thérapeutiques de la névrose. Aussi le médecin qui soigne un hystérique doit-il avoir une grande autorité sur son sujet. Cette autorité, il ne l'aura que s'il connaît bien l'hystérie, s'il le montre par sa patience à écouter les récits les plus singuliers sans moquerie ni raillerie, par sa pénétration, par sa divination souvent. Ce sont des qualités qu'on ne peut acquérir que par la fréquentation répétée de ce genre de malades. Dans aucune autre affection l'action personnelle du médecin ne sera mise à contribution autant que dans l'hystérie, c'est véritablement lui et lui seul qui fait la guérison.

Le traitement psychique ne se borne pas à l'hypnose et à la suggestion, il consiste encore dans la mise en jeu de l'attention. L'attention

de l'hystérique est éveillée par le changement de milieu, et c'est là un des facteurs importants de l'isolement; remarquons que le voyage n'agit pas toujours de même : on peut voyager en somnolant, dans la plus complète indifférence; on n'entre pas dans une maison d'hydrothérapie sans une certaine révolte, une certaine curiosité tout au moins. L'attention est éveillée aussi par des lectures choisies, par des travaux qui ne peuvent se faire automatiquement comme des traductions, des analyses, comme le dessin, la peinture; par des exercices qui demandent de la part du sujet une certaine participation : la bicyclette, l'escrime, la gymnastique suédoise, etc. La constante préoccupation du médecin doit être, en somme, de développer l'initiative, la volonté propre du malade et non pas du tout de lui substituer la sienne.

Isolement. — L'obstacle le plus sérieux à la mise en œuvre de ces procédés est l'obsession pernicieuse de l'entourage : aussi l'élément le plus important du traitement psychique consiste-t-il dans l'isolement. C'est Charcot qui a le premier prescrit systématiquement l'isolement et mis en pleine lumière tous ses bienfaits.

Isolement ne veut pas dire claustration du malade dans une chambre isolée, mais seulement éloignement du malade de son milieu habituel, soustraction à tout rapport avec son entourage et soumission à la direction absolue du médecin. L'isolement peut se faire dans une maison particulière avec un personnel sûr, mais c'est généralement dans des établissements hydrothérapiques spéciaux que l'on isole les hystériques. L'entrée dans une maison d'isolement provoque presque toujours une réaction violente qui est de bon augure, c'est pourquoi l'isolement doit être brusque, complet dès le début. Le malade non seulement met en jeu son attention, mais encore comprend que ses doléances ne sont plus des ordres; il se sent vaincu et devient obéissant; pour la première fois il considère sa maladie comme grave, et de ce sentiment de crainte le médecin doit profiter pour imposer sa volonté. L'isolement devient ainsi une sorte de punition qui excite l'hystérique à se guérir. Il a encore l'avantage de simplifier la vie des malades, de les débarrasser de tous leurs soucis quotidiens, tout en facilitant beaucoup les pratiques adjuvantes du traitement et le traitement particulier de chaque accident.

Bien que le préjugé de la maison de santé tende à disparaître, il n'est pas toujours facile d'obtenir des parents une séparation dont la durée ne saurait en aucune façon être précisée, mais qui se compte, en général, par quatre, six et même douze mois. On réservera donc l'isolement pour les cas particulièrement graves.

Repos au lit. — Avec Sollier, nous dirons que le repos au lit est une bonne pratique qui calme les nerfs surexcités, empêche les malades d'éparpiller leur attention sur les mille impressions qui viennent les assaillir dans le milieu ordinaire et de perdre inutilement à des occu-

pations futiles et trop souvent automatiques le peu de force dont elles disposent. Gilles de la Tourette, Janet préconisent dans le même ordre d'idée le sommeil hypnotique prolongé pendant plusieurs jours, pratique que Wetterstrad a élevée à la hauteur d'une méthode.

Alimentation. — L'alimentation sera l'alimentation normale : le gavage, le régime lacté absolu paraissent peu utiles, bien que le ralentissement considérable des actes nutritifs pendant les périodes d'acuité entraîne toujours un certain état d'amaigrissement et que l'hystérique, pour être guéri, doive regagner son poids normal.

Hydrothérapie. — L'hydrothérapie vient au premier rang des agents physiques. Pour Gilles de la Tourette, la douche froide agit de deux façons, d'abord par son action tonique affirmée par Quinquaud, Robin, Fleury, puis et surtout par son action sur les troubles sensitifs. La dilatation réflexe des vaisseaux sanguins au moment de la réaction entraîne toujours avec elle des modifications de la sensibilité cutanée. Pour avoir cette réaction, la douche à pression élevée, avec de l'eau froide à 7 ou 8° centigrades, d'une durée très courte de dix à quinze secondes, administrée en jet brisé, provoquant une véritable pluie piquante, est celle qu'il faut prescrire.

Il faut éviter de doucher la tête, les zones hystérogènes, et lutter contre la céphalée, l'oppression par un pédiluve chaud ou la percussion à jet plein sur les membres inférieurs.

Chez certains sujets, pour activer la réaction, on aura recours à la douche écossaise sans transition qui, débutant par une douche à 40 ou 45°, se change brusquement en une douche à 7 ou 8°, ou plus simplement on aura recours à la marche, à l'exercice, à la friction précédant immédiatement la douche froide.

La douche écossaise avec transition, le drap mouillé ne sont que des moyens d'arriver à cette dernière sans effaroucher le sujet.

Certains hystériques, et surtout les grands hystériques, n'arrivent jamais à faire la réaction ; dans ces conditions, la douche devra être proscrite, bien entendu : on n'en aurait que de très mauvais effets.

Électricité. — C'est aussi par son action æsthésiogène en allant exciter, disait Duchenne (de Boulogne), les centres nerveux par une sorte d'action réflexe qu'agit l'électricité. Aussi l'électricité faradique au pinceau en est-elle encore le meilleur mode d'application, ou encore l'étincelle statique.

Massage. Mécanothérapie. — Le massage donne, dans le même ordre d'idées, de bons résultats et ne mérite pas d'être rejeté d'une façon absolue comme le fait Sollier. Cet auteur attache, par contre, la plus grande importance à la mécanothérapie : elle constitue pour lui un moyen qui agit à la fois en activant la respiration et la calorification, en réveillant la sensibilité, et en mettant en jeu le sentiment de résistance, c'est-à-dire la personnalité du sujet.

Sollier provoque d'abord des mouvements forcés des jointures

qui excitent la sensibilité articulaire; il est nécessaire que le sujet éprouve une douleur, soit que l'opérateur torde l'articulation sur elle-même, soit qu'il suffise de faire exécuter passivement les mouvements dans toute leur amplitude, celle-ci étant le plus souvent réduite chez l'hystérique. Il ordonne ensuite au sujet de résister passivement aux mouvements que le médecin s'efforce d'imprimer aux membres et arrive enfin à l'opposition active : le sujet doit vaincre une résistance; cette résistance sera toujours l'effort du médecin qui, éminemment variable, peut s'adapter à tous les besoins, et non la résistance mécanique aveugle d'appareils plus ou moins perfectionnés.

On ne négligera ni la gymnastique respiratoire ni celle des muscles abdominaux.

C'est par ces moyens d'ordre général qu'il convient de traiter tous les accidents hystériques et bien peu d'indications résultent de leurs manifestations particulières.

En présence d'une grande *attaque convulsive*, il faut d'abord éloigner les personnes qui entourent le malade : ce simple fait suffit parfois à arrêter immédiatement la crise.

Si celle-ci continue, il faut se souvenir que le malade, conscient ou non, perçoit et retient chacune des paroles, chacun des gestes du médecin : celui-ci doit afficher le calme le plus parfait et au besoin faire quelques injonctions d'en finir. La flagellation de la face avec une serviette mouillée, la compression des zones frénatrices peuvent être aussi mises en usage, mais il n'y a pas toujours intérêt à couper l'attaque, elle peut amener une réaction favorable à certains accidents et il faut se borner à prendre quelques précautions contre les mouvements par trop désordonnés. En cas d'*attaque de spasme*, ou d'*état de mal* qui sont de gravité sérieuse, on peut, avec Gilles de la Tourette, conseiller la chloroformisation; parfois il sera possible de provoquer l'hypnose et de modifier ainsi la forme de l'attaque dans un sens plus favorable. La fin de la crise réclame une surveillance particulière, car c'est à ce moment qu'apparaissent les paralysies et les contractures dont nous allons bientôt nous occuper.

Les *attaques syncopales* ou *apoplectiformes* sont plus graves à cause des reliquats qu'elles laissent, et elles nécessitent d'urgence le traitement général que nous avons exposé. La pression d'une zone hystérogène peut transformer un état léthargique en une crise convulsive, elle permet aussi d'interrompre un accès d'automatisme ambulatoire ou de ramener à l'état premier un sujet en état second.

Les zones spasmogènes ou frénatrices réclament souvent elles-mêmes l'intervention de la thérapeutique lorsqu'elles sont le siège de phénomènes hyperesthésiques ou douloureux revêtant un caractère continu ou paroxystique. Telles sont les manifestations décrites sous le nom de *pseudo-angine de poitrine*, de *clou hystérique*, de *pseudo-méningite*; certaines zones hyperesthésiques de la colonne vertébrale

produisant une violente *rachialgie*; les zones cutanées de la région *épigastrique*, *hépatique*, *rénale* ou *ovarienne*, et celles beaucoup plus difficiles à atteindre qui siègent au niveau de l'*ovaire* lui-même ou de l'*utérus*; les *hyperesthésies vaginale*, *rectale* ou *vésicale* productrices de ténesme ou de contracture *in situ*. Dans tous ces cas, si la douleur domine la scène, elle n'est, en somme, qu'une manifestation extérieure de l'état spécial du sujet. Il faut proscrire énergiquement les anesthésiques locaux ou généraux qui ne font qu'empirer le mal, les vésicatoires et les pointes de feu, et ne pas compter sur les aimants, la métallothérapie ou l'électricité, mais recourir exclusivement au traitement général. Les mêmes notions sont applicables aux arthralgies et en particulier à la coxalgie hystérique : loin de se laisser effrayer par la douleur, il faut mobiliser la jointure et ramener ainsi la sensibilité normale de la région.

Les *zones anesthésiques* sont non moins importantes : elles se superposent aux membres paralysés, à l'estomac anorexique, au blépharospasme, aux muscles contracturés de la face et du cou; lorsqu'elles se localisent sur les appareils sensoriels, elles peuvent entraîner des perturbations fonctionnelles fort gênantes parmi lesquelles il faut faire une place spéciale à l'*amaurose* et à la *surdité* hystérique. C'est par l'électricité faradique, le massage, le pincement, qu'on peut le mieux réveiller ces sensibilités éteintes. L'*aphonie*, la *toux hystérique* se traitent également par l'électrisation de la zone cutanée anesthésique qui existe au-devant du larynx.

Lorsque la sensibilité ne peut être rétablie par l'électrisation, par l'injonction de sentir faite pendant la veille en attirant l'attention du malade sur les parties insensibles, on est en droit de la restaurer par la suggestion dans le sommeil hypnotique.

Les *contractures* nécessitent une intervention rapide si l'on veut se rendre maître d'accidents dont la ténacité est d'autant plus grande qu'ils durent depuis plus longtemps. Cette intervention consistera principalement dans la malaxation des muscles antagonistes de ceux qui sont contracturés et dans quelques frictions indifférentes qui rétablissent l'équilibre des masses musculaires. Mais il n'est pas toujours facile d'intervenir rapidement, nombre de contractures s'établissent insidieusement, et la contracture est déjà vieille quand on est appelé à y remédier : force est alors de recourir au traitement général. Ce qui est certain, c'est qu'il ne faut pas compter sur le sommeil chloroformique pour autre chose que pour un diagnostic précis. Certains auteurs profitent de la résolution musculaire pour appliquer un appareil plâtré fixant le membre en situation normale : cette thérapeutique est doublement défectueuse; elle échoue toujours, car la contracture reparaît dès qu'on lève l'obstacle physique, elle crée souvent une nouvelle contracture plus difficile à vaincre que la première. Il en est de même de l'extension continue.

C'est contre les troubles de la sensibilité qu'on agira en face de la *paralysie* hystérique ; la faradisation, l'étincelle statique, les mouvements forcés de la jointure jusqu'à la sensation douloureuse seront mis en œuvre. On aura recours aussi à une *rééducation* qui aura pour point de départ l'attention portée sur le membre malade pendant que le membre sain exécute le mouvement prescrit que le sujet s'efforcera de reproduire symétriquement. Cette rééducation à faire pour chaque muscle en particulier demande une grande patience de la part du médecin.

Lorsque la paralysie ou la contracture est rebelle, on est autorisé, s'il existe un zone hystérogène, à provoquer une attaque qui peut à elle seule déterminer la guérison.

Le *tremblement*, l'*ataxie*, la *chorée*, les *spasmes*, surtout ceux des muscles respirateurs, phonateurs, etc., demandent exactement le même traitement, sans préjudice du traitement général.

Les *troubles trophiques* se traitent de même par la restauration de la sensibilité, soit directement, soit indirectement à l'aide des procédés généraux. On est cependant autorisé à combattre les hémorragies par les médicaments appropriés qui conservent leur action vaso-motrice. La *fièvre hystérique* n'est pas influencée par les antithermiques et réclame l'isolement et le traitement général de la névrose.

Les *déterminations viscérales* sont, en général, graves, indiquent une forme profonde de la névrose et ne peuvent guérir entre toutes que par l'isolement; aussi n'est-il pas besoin de les passer successivement en revue ; nous dirons cependant un mot de l'*anorexie*, la plus sévère de ces manifestations, puisqu'elle peut être une cause de mort.

Ici plus qu'ailleurs (Sollier), le principe de ne faire aucun sacrifice à l'apparence symptomatique s'impose : il ne faut donner ni régime spécial, ni médicament d'aucune sorte, pas plus calmants qu'excitants. Les douleurs provoquées par l'ingestion des aliments sont de règle. il faut en prévenir le sujet et surtout ne pas être arrêté par cette apparence d'aggravation. La surveillance de la zone anesthésique cutanée superposée montrera d'ailleurs les modifications obtenues dans le viscère même. L'anorexie nécessite, impose l'isolement. La présence du médecin est également indispensable au moins pour les premiers repas, qu'il fera prendre devant lui sans se laisser ébranler par aucune considération de douleur, de répulsion, ni par l'argumentation du malade, ni par ses supercheries. Il faut que tout le repas, un repas complet, soit pris et gardé, et s'il est vomi, il faut immédiatement en faire ingurgiter un second, qu'on tiendra tout préparé.

L'isolement devra être maintenu rigoureusement non seulement jusqu'à ce que les malades mangent seules de leur plein gré, mais aussi jusqu'à ce qu'elles aient augmenté de poids, jusqu'à ce qu'elles aient retrouvé le sommeil, seuls signes qui permettent au médecin de ne pas se laisser abuser par l'affirmation spontanée des malades

qui se disent volontiers guéris et absolument guéris, pour pouvoir échapper au traitement.

Le *sommeil* est toujours troublé dans l'hystérie, il est constamment diminué et souvent interrompu par des rêves et des cauchemars. Les narcotiques n'ont aucune influence sur cette insomnie. Janet l'a vue liée à une idée fixe qu'il a pu faire disparaître, mais le plus souvent l'insomnie guérit lorsque l'hystérie elle-même guérit : il semble, comme le remarque Sollier, que chez ces malades dont le cerveau est toujours engourdi en quelques points, il suffise d'obtenir un réveil complet, soit par le traitement général, soit même par injonction pendant l'hypnose, pour que le sommeil naturel retrouve ensuite sa durée et sa profondeur.

C'est du reste également de cette manière qu'on peut lutter contre les *troubles mentaux*, l'*amnésie*, l'*aboulie* et l'*idée fixe*, sans préjudice d'une sorte de rééducation, d'entraînement de l'esprit et du caractère que les pratiques æsthésiogènes aideront considérablement.

HYPNOTISME

PAR

GILLES DE LA TOURETTE

Professeur agrégé à la Faculté de médecine,
Médecin des hôpitaux,

ET

GEORGES GASNE

Ancien chef de clinique des maladies nerveuses
à la Faculté de médecine de Paris.

HISTORIQUE. — La science magnétique semble avoir fleuri dès la plus haute antiquité, les fakirs hindous, les prêtres égyptiens hypnotisaient, mais, à vraiment parler, il faut arriver à Mesmer en 1779 pour voir le magnétisme animal prendre figure de doctrine. Mesmer, « entreprenant, audacieux, avide de renommée et de fortune et peu scrupuleux sur le choix des moyens qui devaient le conduire à son but, fut surtout un exploiteur du magnétisme ». Sa théorie, renouvelée de Paracelse, que le magnétisme animal est la propriété des corps animés qui les rend susceptibles de l'influence des corps célestes et de l'action réciproque de ceux qui l'environnent, ne devait pas aider à débrouiller le chaos des phénomènes qu'il observait chez ses sujets. Un de ses élèves, Puységur, découvrit en 1784 le somnambulisme artificiel et chercha à éviter les crises que Mesmer considérait comme salutaires. L'influence des astres n'était déjà plus la base du magnétisme, mais on se rattachait à l'hypothèse d'un fluide qui, parti de l'expérimentateur, allait influencer l'expérimenté.

L'abbé Faria, prêtre portugais, brahmine, comme il s'intitule lui-

même, venu directement des Indes, estimant que la supposition d'un fluide magnétique est tout à fait absurde, ne trouvant rien qui puisse justifier la dénomination de magnétisme animal, démontra que le sommeil appartient à la complaisance de l'époptе (somnambule), et non à la puissance de l'action externe. C'est la théorie de la suggestion qui devait se préciser plus tard : pour lui, du reste, il y a identité entre le sommeil lucide ou somnambulisme et le sommeil naturel.

Bien que du Potet, à qui l'on doit un traité complet de magnétisme plein de valeur, hypnotisât à l'Hôtel-Dieu, bien que l'on se pressât en foule au cours d'Alexandre Bertrand, ancien élève de Polytechnique, les sociétés savantes ignoraient ou condamnaient le magnétisme. L'Académie de médecine, sur le rapport de Husson, décida en 1825 de nommer une commission pour étudier la science nouvelle : cette commission ne présenta son rapport qu'en 1831 ; les conclusions en étaient fort intéressantes : elles mentionnaient nombre des phénomènes capitaux du magnétisme et du somnambulisme, comme l'insensibilité, l'exaltation des forces, l'oubli au réveil ; malheureusement elles admettaient aussi la clairvoyance, l'intuition, la prévision intérieure, etc. ; la discussion porta justement sur ces points que nulle expérience ne put confirmer malgré le prix de 3000 francs proposé par Burdin. La société résolut de ne plus s'occuper désormais du magnétisme.

Un chirurgien anglais, James Braid, de Manchester, publia en 1843 un livre qui devait amener une véritable révolution dans la science magnétique. Revenant à l'opinion déjà émise par Faria, l'auteur anglais se montra tout à fait partisan de la théorie subjective opposée à la théorie objective des magnétiseurs. Il donna le premier une bonne description de la catalepsie suggestive découverte par Petetin et Puységur, il renouvela la théorie et la pratique des suggestions, confirma l'exaltation de la force musculaire pendant le somnambulisme, montra que les excitations cutanées produisent la contracture des muscles sous-jacents. Les idées de Braid ne se vulgarisèrent pas, jusqu'au jour où Azam, professeur suppléant à Bordeaux, eut l'idée de comparer l'histoire fort curieuse d'une de ses malades aux observations que Braid donnait de phénomènes reproduits artificiellement mais analogues à ceux qu'elle présentait. Le mémoire d'Azam parut dans les *Archives générales de médecine*, janvier 1860, l'année même où Braid mourait sans avoir secoué l'indifférence officielle et l'hostilité des savants. Quinze ans plus tard, Ch. Richet, alors interne, devait étudier le somnambulisme provoqué, mais en 1866 paraissait une curieuse étude de Mesnet sur le somnambulisme pathologique et Liébault publiait l'ouvrage qui servit de base aux doctrines de l'École de Nancy (1).

C'est en 1878 que commencèrent à l'hospice de la Salpêtrière ces

(1) Liébault, Du sommeil et des états analogues considérés surtout au point de vue de l'action du moral sur le physique.

conférences mémorables de Charcot qui devaient donner un essor tout nouveau aux études hypnotiques. En 1879 parut la thèse de Paul Richer, *l'Iconographie de la Salpêtrière*, etc. L'élan était donné et de toutes parts les travaux affluèrent, en France comme à l'étranger.

NATURE. — Considéré par Charcot comme une maladie à part, une névrose proche parente de l'hystérie, avec laquelle il a été identifié bientôt et par Charcot lui-même et par ses élèves(1), l'hypnotisme est pour l'École de Nancy la réalisation, par la suggestion, du sommeil ordinaire. « Il n'y a pas d'hypnotisme, dit Bernheim. Quand je réussis, je ne dis pas : « J'ai hypnotisé », mais : « J'ai endormi par suggestion. »

Or la suggestion, pour Bernheim, est fonction de l'homme normal, puisque c'est l'acte par lequel une idée est introduite dans le cerveau et acceptée par lui, et rien ne s'oppose à ce qu'on puisse hypnotiser des sujets sains. D'après la statistique de Liébault, sur 100 personnes prises au hasard, 95 sont hypnotisables.

On ne saurait accepter de telles formules : faire une suggestion ne veut pas dire seulement donner une idée, un conseil ou un ordre qu'un esprit faible peut accepter par manque de contrôle personnel ou par impressionnabilité exagérée, il faut avec Babinski bien distinguer la persuasion de la suggestion, celle-ci implique que l'idée qu'on cherche à insinuer est *déraisonnable* ; l'hypnose, d'autre part, n'est pas le sommeil normal, l'aspect du sujet est différent ; quand on parle à un homme endormi, il se réveille ; si on cherche à provoquer une suggestion, il n'obéit pas ; le dormeur naturel conserve la sensibilité à la douleur ; pour certifier l'existence du sommeil hypnotique, il faut des symptômes somatiques mettant à l'abri de toute supercherie : l'analgésie en est le plus constant. Nous verrons d'ailleurs qu'on peut provoquer le sommeil hypnotique sans suggestion.

L'hypnose est certainement un état psychique spécial : ce qui en fait la caractéristique pour Dejerine, c'est qu'il exalte la suggestibilité, et Crocq le considère comme dû à une dissociation des centres nerveux, particulièrement à l'annihilation plus ou moins accentuée du centre psychique supérieur volontaire et conscient. — N'est-ce pas là un état hystérique ? L'hypnose n'est en somme qu'un phénomène psychique de la névrose. Ce phénomène peut d'ailleurs être isolé ou s'accompagner d'autres accidents sensitifs, moteurs, etc.

Pour concentrer l'attention du sujet, il faut annihiler les images indifférentes qui pourraient le distraire, c'est-à-dire amener chez lui les troubles de la sensibilité et du mouvement caractéristiques de

(1) Les hystériques sont seuls réellement hypnotisables (Gilles de la Tourette). — Entre l'hypnotisme provoqué et l'hypnotisme spontané il n'y a pas de différence de nature : hypnotiser un sujet, c'est lui donner artificiellement une attaque de sommeil (Pitres).

l'hystérie. On réussira donc d'autant mieux que le sujet sera plus hystérique ; c'est pourquoi, dans les états profonds d'hypnose, dans le grand hypnotisme, on rencontrera toute la luxuriance des accidents de la névrose. Chez les sujets sains, au contraire, on ne va pas plus loin que la torpeur, la somnolence générale, premier degré de Liébault, de Bernheim, en réalité indice de la fatigue du sujet et pas du tout d'un état spécial de suggestibilité.

Aussi ne serons-nous pas étonnés de voir que, chez la plupart des hypnotisables non hystériques confirmés, la névrose ne demande qu'à éclore et que bien souvent l'hypnose a été le véritable révélateur de l'hystérie. Constatons enfin avec Pitres que l'hypnose spontanée est un épisode de l'hystérie et que l'hypnose expérimentale en est en somme la reproduction fidèle. Si tous les hystériques ne sont pas hypnotisables, pas plus qu'ils ne présentent tous tous les symptômes moteurs, sensitifs, trophiques de l'hystérie, tous les sujets vraiment hypnotisables sont hystériques. Faria déjà disait qu'on ne fait pas d'époptes. Gilles de la Tourette et Cathelineau ont trouvé dans le sommeil hypnotique provoqué les modifications chimiques de l'urine qu'on observe dans le sommeil hystérique spontané et généralement dans tous les paroxysmes de la névrose.

PROCÉDÉS D'HYPNOTISATION. — Le nombre et la variété de ces procédés leur enlèvent tout caractère de spécificité. Il est bon de procéder à l'hypnotisation dans un endroit isolé des bruits extérieurs; il faut faire au sujet la recommandation formelle de se débarrasser de toute préoccupation d'esprit, de ne penser qu'à dormir, enfin, si cela est possible, le faire assister à l'hypnotisation facile de sujets déjà exercés.

Jusqu'à Braid, les procédés d'hypnotisation et de réveil furent purement empiriques et dérivaient de la théorie du fluide tantôt projeté par la prise du regard et les passes mesmérisantes de l'expérimentateur sur le patient, tantôt soustrait à ce dernier par les passes démesmérisantes. Braid fait fixer un objet brillant, persuadé que tout réside dans l'état physique et psychique du patient. Faria, tout en faisant regarder fixement sa main, prononçait énergiquement le mot : dormez. Et encore aujourd'hui la fixation du regard et de l'attention du sujet, jointe à l'idée qu'on lui suggère qu'il peut et doit dormir, forme la base de toutes les méthodes de l'hypnotisation que nous appellerons volontaire en opposition avec celle qui résulte d'autres causes et pouvant produire le sommeil en dépit de la volonté. Il faut savoir, en effet, qu'un individu peut être hypnotisé malgré lui. Cela est possible même si le sujet n'a jamais été endormi et ignore complètement ce qu'est l'hypnotisme. Cela est surtout facile si le sujet a été antérieurement hypnotisé et qu'on connaisse ses modes de réaction habituels : il suffit de fermer les yeux brusquement, de les soumettre au contraire

à une lumière vive et inattendue, de faire entendre un bruit soudain (gong, etc.), enfin et surtout de s'adresser à la sensibilité cutanée et profonde, aux zones hypnogènes. « Ce sont, dit Pitres, des régions circonscrites du corps dont la pression a pour effet soit de provoquer instantanément le sommeil hypnotique, soit de ramener brusquement à l'état de veille les sujets préalablement hypnotisés. »

Habituellement, pour hypnotiser on procède de la façon suivante qui a été très bien décrite par Crocq (1) : « Je fais asseoir, dit-il, le sujet dans un fauteuil, ou je le couche sur une chaise longue de manière qu'il soit commodément installé et qu'aucun effort corporel n'exige une partie de son attention. Après l'avoir complètement rassuré au sujet des conséquences fâcheuses que pourrait entraîner l'hypnose, après lui avoir fait entrevoir tout le bénéfice qu'il pourra retirer de la thérapeutique suggestive, je lui ordonne de me regarder fixement en concentrant toute son attention sur l'idée de fixer mes yeux. Je lui assure alors qu'il va dormir, qu'il sent l'engourdissement l'envahir de plus en plus, qu'il s'isole progressivement du monde extérieur, qu'il sent le sommeil le gagner, qu'il sent ses yeux se fermer de plus en plus, qu'il lui serait absolument impossible de résister, que malgré lui il va se sentir pénétrer par un calme bienfaisant qui va s'accentuer rapidement et provoquer un sommeil réparateur capable de le guérir complètement, etc., etc. Lorsque je vois que le sujet est sensible à l'influence de mes pratiques et qu'il va s'endormir, je lui dis avec autorité : dormez. Je répète au besoin ces manœuvres en les variant à l'infini et en m'efforçant de convaincre le malade avec douceur et sans aucune brusquerie.

« Si je vois que les yeux du sujet fixent difficilement les miens, qu'ils voyagent continuellement sans arriver à pouvoir s'arrêter, j'ordonne, avec fermeté, mais toujours avec douceur, de fixer mes yeux ; je répète cet ordre plusieurs fois, au besoin, l'intercalant entre mes fragments de suggestions verbales. Je joins à ce procédé purement suggestif et contemplatif, l'attouchement, les passes, l'occlusion des paupières : je place la main gauche sur la tête du sujet et, avec la droite, je fais quelques passes devant ses yeux, j'appuie cette main sur sa poitrine et je m'efforce de régulariser sa respiration en appuyant et en soulevant successivement la main lors de l'expiration et de l'inspiration. »

Bien entendu, ces pratiques n'ont rien d'absolu : on peut éviter la fixation du regard, et pratiquer tout de suite l'occlusion des paupières tout en ordonnant le sommeil et en en décrivant avec insistance les premiers effets.

Cette méthode simple réussit presque toujours dans les cas où l'hypnose est possible, et il n'est pas nécessaire de recourir à la fixation d'une boule brillante ou d'un miroir oscillant que certains

(1) Crocq, L'hypnotisme scientifique, 2e éd., p. 81.

hypnotiseurs emploient, du moins pour les premières séances. Le réveil est en général facile, bien que les anciens « fluidistes » aient avoué avoir souvent été fort embarrassés pour tirer leur sujet du sommeil où ils l'avaient plongé. Il suffit le plus souvent de dire au malade : réveillez-vous, pour le voir aussitôt revenir à l'état de veille. Les procédés varient du reste suivant les opérateurs : l'insufflation sur les yeux est le plus communément employé et le plus fidèle. Il faut surtout savoir qu'il est très important que le réveil soit bien fait : on ne doit jamais réveiller un sujet tant qu'il présente un trouble quelconque du mouvement ou de la sensibilité ; on doit surtout éviter de quitter le sujet avant qu'il n'ait retrouvé toute son attention, toute sa lucidité, et que tout engourdissement et toute somnolence ne soient entièrement dissipés, — avant, en un mot, que le réveil ne soit parfait.

LES PHÉNOMÈNES HYPNOTIQUES. — Jusqu'à Charcot on ne s'occupait que du degré plus ou moins profond du sommeil. Encore aujourd'hui l'École de Nancy base toute sa division des états hypnotiques sur la légèreté ou la profondeur du sommeil comme Liébault, ou, avec Bernheim, les sépare en deux classes suivant qu'il y a ou qu'il n'y a pas souvenir au réveil. Dans la première classe, le souvenir étant conservé au réveil, on a six degrés successifs caractérisés en allant du plus faible au plus élevé par :

1° Torpeur, somnolence ou sensations diverses telles que : chaleur, engourdissement par suggestion ;

2° Impossibilité d'ouvrir les yeux spontanément ;

3° Catalepsie suggestive avec possibilité de la rompre ;

4° Catalepsie irrésistible avec impossibilité pour le sujet de la rompre ;

5° Contracture involontaire ou suggestive (à ce degré, ordinairement analgésie suggestive) ;

6° Obéissance automatique.

Dans la seconde classe, avec amnésie au réveil, nous trouvons les trois derniers degrés :

7° Absence d'hallucinabilité ;

8° Hallucinabilité pendant le sommeil ;

9° Hallucinabilité intra- et post-hypnotique.

Charcot reconnut trois modalités très différentes de l'hypnotisme qu'il considéra comme fondamentales et autour desquelles il put grouper tous les états intermédiaires : c'est l'état léthargique dans lequel le sujet est inerte, anesthésique total ; l'état cataleptique dans lequel le sujet flexible garde sans effort les positions données à ses membres et à son corps, et est suggéré par ces positions ou des sensations simples, bruit, couleur, etc. ; l'état somnambulique enfin, dans lequel le sujet, ayant toute l'apparence d'un individu normal, agissant et répondant comme à l'état de veille, est complètement

passif aux suggestions de toute nature avec oubli complet au réveil.

Cette nomenclature est rigoureuse pour Charcot : il l'établit en recherchant une base solide dans la présence de phénomènes naturels toujours identiques à eux-mêmes, indépendants de la volonté du sujet et partant impossibles à simuler, les phénomènes neuro-musculaires. Charcot remarque que l'état cataleptique s'accompagne d'une fixité musculaire telle que l'on peut voir une femme tenir sans trembler son bras étendu pendant quinze à vingt-cinq minutes : le tracé pris sur ce membre donne une ligne droite parfaitement régulière, tandis que, au bout de quelques minutes, il donne chez le simulateur une ligne brisée très accidentée que confirme encore le tracé pneumographique régulier chez le cataleptique, très irrégulier chez le simulateur qui se fatigue. Dans l'état léthargique, il suffit de malaxer un muscle, de le comprimer pour le voir immédiatement entrer en contracture, ou de presser un nerf, soit directement à travers les téguments, soit à l'aide d'une baguette quelconque, pour voir aussitôt tous les muscles innervés par ce nerf se contracter absolument comme si on eût agi avec un excitant puissant comme l'électricité (hyperexcitabilité neuro-musculaire). Dans l'état somnambulique, l'hyperexcitabilité est cutanéo-musculaire : le frôlement le plus léger de la peau détermine la contraction des muscles sous-jacents.

Ces trois grands stades de l'hypnotisme correspondent à des types bien tranchés qui se trouvent rarement réalisés dans la nature à l'état de pureté parfaite.

En réalité, quand on endort un sujet, on l'isole simplement du monde extérieur, d'où l'aspect grossier du sommeil qui a valu son nom à l'hypnotisme. Lorsqu'on se sert de la simple suggestion pour obtenir l'hypnose et qu'on n'a pas affaire à un sujet profondément hystérique, on n'arrive guère qu'à supprimer un certain nombre de sensations et d'images, si bien que le sujet est encore capable de la plupart des actions normales : il est en somnambulisme, ou du moins c'est du somnambulisme que se rapproche le plus son état ; lorsque le nombre des centres nerveux annihilés, inhibés, augmente, le sujet n'est plus capable que d'un nombre d'actes beaucoup plus restreint, et ces actes présentent un caractère d'automatisme beaucoup plus marqué, c'est la catalepsie. La léthargie enfin correspond à une inhibition complète de tous les centres cérébraux sensitifs et moteurs, toute idée est supprimée. La catalepsie, et la léthargie surtout, ne se rencontreront donc que très rarement dans l'hypnose par les procédés habituels, c'est-à-dire dans l'hypnose par suggestion directe, et seulement chez les grands hystériques.

Quant aux phénomènes somatiques, ils n'appartiennent pas en réalité directement à l'hypnotisme, mais à l'hystérie ; il faut les préciser pour chaque sujet individuellement ; ils peuvent être fixes, antérieurs à

toute suggestion ou s'être développés sous l'influence de l'hypnotisation : nous renvoyons à l'étude que nous avons faite des anesthésies hystériques et de la diathèse de contracture pour en faire saisir le mécanisme et les divers éléments. Nous en dirons autant de l'amnésie et de l'hallucinabilité, qui jouent un rôle si important dans l'hypnotisme. Nous pensons que l'amnésie, pas plus que la catalepsie ou la contracture involontaire, ne peuvent servir de mesure pour le degré de profondeur du sommeil : l'amnésie n'existe pas dans les états de fascination ou de charme, qui ne sont certainement pas des états superficiels d'hypnose ; il y a des sujets, très hypnotisables, réfractaires aux hallucinations ; d'autres qui, dans des états de sommeil très léger, en ont à la moindre suggestion.

On comprend dès lors pourquoi les auteurs, et Charcot tout le premier, décrivent des états hypnotiques qu'ils appellent intermédiaires, états mixtes et frustes ressemblant par quelques-uns de leurs symptômes aux états typiques précédemment décrits, mais en différant par des particularités importantes. Toute classification de ces états nous paraît impossible, tant les combinaisons sont variées ; aussi nous contenterons-nous, sans revenir sur les phénomènes accessoires, de donner quelques détails sur la léthargie, la catalepsie, le somnambulisme, le charme et la fascination. Nous étudierons à part chacun de ces états, car, contrairement à ce qu'enseignait Charcot, ils ne sont pas nécessairement liés les uns aux autres, ce ne sont pas des phases successives de l'hypnose, mais au contraire des phénomènes indépendants qu'on peut observer isolément. Les manœuvres simples indiquées par Charcot ne sauraient les provoquer en toutes circonstances : ils dépendent, ainsi que nous l'avons dit, et du sujet et de l'intensité de l'action hypnotique.

Catalepsie. — La catalepsie s'observe en dehors de l'hypnotisation : elle est ordinairement provoquée par un bruit intense, une émotion soudaine, ou encore par la fixation d'un objet ou très soudainement ou très vivement lumineux.

Le symptôme le plus saillant de la catalepsie est l'immobilité. Fait-on lever le cataleptique, il reste fixe ; ses membres gardent la situation qu'on leur donne, ils sont d'une légèreté excessive, se pliant à tous les mouvements avec la plus grande facilité. Les yeux sont grand ouverts, la physionomie impassible ; le clignement des paupières ne s'effectuant plus, les larmes coulent le long des joues. Les mouvements respiratoires eux-mêmes accusent sur le tracé pneumographique de longues pauses représentées par des lignes horizontales qu'interrompent de loin en loin des dépressions peu profondes. Nous avons vu combien merveilleuse était cette propriété d'immobilisation dans les positions communiquées qui permet au cataleptique de garder sans tremblement, même au tambour de Marey, son bras étendu pendant quinze à vingt-cinq minutes.

Les réflexes sont abolis ou très notablement amoindris ; la sensibilité générale est complètement abolie; on peut frapper, piquer, brûler le sujet sans que ses traits immobiles indiquent la moindre souffrance. Le sens musculaire persiste ; c'est par lui surtout que le cataleptique est impressionnable, phénomène déjà observé par Braid : il suffit de porter les mains dans l'attitude du baiser, la figure devient souriante ; de fermer les poings comme pour se battre, le visage exprime aussitôt la colère; ou même plus élégamment d'électriser l'élévateur commun de l'aile du nez et de la lèvre supérieure (muscle du dédain), pour que tout le corps accentue le mouvement et se tourne de côté, le triangulaire des lèvres (muscle de la tristesse) pour que la tête se penche et les bras restent pendants dans l'attitude de l'abattement.

Les sens spéciaux sont jusqu'à un certain point conservés : le cataleptique imite les mouvements rythmés exécutés devant lui, il répète la question qu'on lui pose au lieu d'y répondre.

L'automatisme est très marqué chez lui : si on lui met en main un objet dont il connaît l'usage, il s'en sert et continue à s'en servir jusqu'à ce qu'on le lui enlève.

Chez certains sujets, au moins pendant l'état cataleptique, on peut, en fermant un œil, produire l'hémiléthargie du côté où l'œil est fermé, la catalepsie persistant du côté opposé. En abaissant les deux paupières, les sujets de Charcot tombent en résolution complète, ils sont plongés dans l'état léthargique; par la friction sur le vertex, ils passent au somnambulisme.

Le procédé le plus simple pour réveiller le cataleptique consiste à lui souffler légèrement sur les yeux ; alors il revient presque aussitôt à lui, surtout si l'hypnotisation a été de courte durée.

On ne confondra pas la catalepsie, ou mieux l'état cataleptique de l'hypnose, avec les attitudes cataleptoïdes qu'on observe dans les circonstances les plus diverses : nous venons de noter dans l'hypnose tout un ensemble de signes et de phénomènes indépendants de la plasticité musculaire, qui suffiront à trancher le diagnostic.

Léthargie. — L'état léthargique peut être déterminé primitivement par la fixation du regard ou par tout autre procédé. L'envahissement est beaucoup moins brusque que dans la catalepsie; les yeux se ferment à plusieurs reprises, puis s'ouvrent à nouveau ; enfin la tête se penche sur la poitrine et le sujet fait entendre un bruit glottique accompagné d'un mouvement de déglutition qui indique toujours, quand il existe, que la léthargie est survenue.

Les yeux sont alors fermés ou demi-fermés, les globes généralement convulsés en haut et en dedans; les paupières sont le plus souvent animées d'un frémissement vibratoire incessant. Les membres soulevés retombent inertes, flasques comme du plomb, la tête roule sur les épaules, la respiration est un peu irrégulière.

Il existe une insensibilité complète, absolue, de la peau et des

muqueuses; l'intelligence est complètement abolie; seul le système spinal vit encore et avec intensité comme le prouve l'hyperexcitabilité neuro-musculaire.

Somnambulisme (1). — Le somnambulisme était le mieux connu et le plus étudié de tous les états hypnotiques, c'est en effet celui dans lequel l'expérimentateur se met le plus facilement en rapport avec le sujet d'expérience; c'est aussi celui qu'on obtient presque toujours en endormant par suggestion ; on l'obtient rarement d'emblée par la fixation d'un objet brillant ; Charcot le produit consécutivement à la catalepsie et à la léthargie par le réflexe du vertex.

On observe alors la position abandonnée des membres qui attendent en quelque sorte le commandement de l'expérimentateur pour se fixer dans une position quelconque ; l'insensibilité complète à la douleur de la peau et des muqueuses, l'hyperexcitabilité cutanéo-musculaire dont nous avons parlé, l'augmentation de la force musculaire mesurée au dynamomètre; la vue acquiert une acuité remarquable et également l'ouïe ; la mémoire est exaltée, et il n'est pas rare de voir l'intelligence devenir beaucoup plus vive qu'à l'état normal. Toutes ces facultés se développent d'autant mieux que le sujet d'abord a les yeux naturellement ouverts et ensuite qu'il est excité par les paroles et les suggestions de l'expérimentateur. Elles peuvent acquérir un tel degré d'excitation que le somnambule perçoit des détails qui échappent aux observateurs ordinaires et donne l'illusion d'une puissance surnaturelle; c'est ainsi qu'il distingue à des détails parfaitement vulgaires du reste, mais inaperçus de l'observateur ordinaire, les deux pôles de l'aimant, qu'il a pu faire croire à l'extériorisation de la sensibilité, à l'action à distance des substances toxiques et des médicaments.

Ce qui est capital ici, c'est la suggestibilité : le somnambule est un véritable automate obéissant à toutes les volontés exprimées de son magnétiseur, mais cet automatisme est conscient et diffère de celui du cataleptique qui ne sait en rien le diriger. Il pourra exécuter à l'état de veille les actes suggérés pendant le sommeil. En outre, il ne gardera aucun souvenir à son réveil de ce qui s'est passé pendant le sommeil : s'il exécute l'acte commandé, il lui sera impossible de dire quelle est la personne qui lui a ordonné de l'accomplir.

On obtient le réveil par divers procédés : le plus souvent efficace est le souffle sur les yeux.

L'individu peut rester en sommeil vingt-quatre, quarante-huit heures, même plus ; cet état peut naître spontanément et durer des semaines entières.

Léthargie lucide. — Dans la léthargie lucide le sujet est dans l'impossibilité absolue de réagir physiquement, par suite de la résolution

(1) Voy. *Hystérie*, p. 321, l'étude des diverses variétés de somnambulisme.

musculaire dans laquelle il est plongé, alors que l'intelligence est suffisamment conservée pour que le souvenir de ce qui s'est passé persiste au sortir de cet état. On conçoit combien la situation est dramatique d'une léthargique considérée comme morte et assistant sans pouvoir réagir aux préparatifs de son inhumation, d'une léthargique violée sans pouvoir esquisser même un mouvement de défense. Le point de vue médico-légal est ici de première importance et il ne faudrait pas accuser de simulation le sujet qui se rappelle les circonstances éprouvées pendant son état léthargique. Remarquons que le mot de « léthargie » est très mal appliqué dans ce cas, puisque l'intelligence est conservée, mais l'usage ne permet pas de le changer.

Fascination. — Dans l'état de fascination, les mouvements sont conservés, et le sujet est dans l'impossibilité de résister à certaines suggestions, mais, comme dans la léthargie lucide, il se rappellera parfaitement après le réveil tous les faits dont il a été le témoin. — Brémond a donné une bonne description de la fascination. Pour l'obtenir, il regarde brusquement le sujet, réalisant ainsi le phénomène de la prise du regard, connu dès longtemps; le sujet a les yeux fixes, les traits figés, sans une parole, sans un geste, en dehors de ceux qui lui permettent de ne pas perdre de vue le point lumineux de l'œil de l'expérimentateur, quels que soient les mouvements de celui-ci. On lui parle, on l'insulte, on le frappe, le pique, le brûle : pas un tressaillement, et cependant au réveil il dira qu'il a tout vu, tout entendu, mais qu'il était incapable de manifester quoi que ce soit.

On ne peut donc nier qu'un sujet racontant avec la plus grande lucidité les scènes les plus étranges ait pu être cependant dans l'état hypnotique et par conséquent irresponsable.

Suggestion. — Pendant les états hypnotiques, l'expérimentateur peut, dans certaines conditions, faire accepter au sujet des idées capables de se traduire par des actes qui non seulement pourront être effectués pendant le sommeil, mais encore s'accompliront fatalement au réveil : le sujet, du reste, ne se souviendra nullement des conditions dans lesquelles la suggestion a été donnée, pas plus qu'il ne lui sera possible de se rappeler la personne qui l'aura suggestionné.

C'est un des phénomènes qui frappa le plus Puységur, et dont l'abbé Faria faisait souvent l'application. Braid décrivit les suggestions par le sens musculaire. En 1860 Liébault prenait la suggestion pour base de sa thérapeutique magnétique : c'est de lui que procèdent Bernheim, Liégeois et Beaunis. Nous avons signalé déjà la thèse de Richet en 1875 et les leçons de Charcot qui furent le point de départ d'une multitude de travaux.

Janet a divisé les suggestions en trois classes : suggestions de mouvements, suggestions de sensations ou d'hallucinations, suggestions

d'actes. Faisons remarquer que c'est à la personne qui a produit l'hypnose que le sujet obéit plus particulièrement et parfois même exclusivement, et que l'éducation, la répétition des séances de suggestion facilitent considérablement la suggestibilité; autrement dit, plus les hypnotisations auront été répétées, plus se reculeront les limites de l'empire que l'on exercera sur la volonté du somnambule.

La suggestion peut être *hypnotique*, c'est-à-dire sortir son effet pendant que le sujet dort encore ; c'est celle qu'on observe le plus communément. L'état le plus favorable à sa production est assurément le somnambulisme, bien qu'elle puisse se faire, très amoindrie et très variable d'ailleurs, pendant la catalepsie.

La suggestion peut être *post-hypnotique*, c'est-à-dire que l'acte suggéré ne s'effectuera qu'au réveil ; il s'effectue dans les conditions déterminées à l'avance par l'hypnotiseur et le sujet ne se souvient nullement de la personne qui lui a donné, l'ordre ni des conditions dans lesquelles cet ordre a été donné, mais ce souvenir existe à nouveau lors d'une deuxième hypnotisation. Les suggestions post-hypnotiques sont d'ordinaire à courte échéance, elles peuvent être rétro-actives : le sujet racontera un acte qu'il est persuadé avoir commis ou vu commettre avec tous les détails les plus précis ; elles peuvent être à longue durée, plusieurs jours, plusieurs semaines, soixante-trois jours, un an et plus ; elles peuvent être négatives : c'est ainsi qu'on peut effacer de la mémoire du sujet un fait, un mot, un individu même ; qu'on peut effacer pour l'avenir dans toute hypnotisation ultérieure le souvenir de l'hypnotisation, de la suggestion actuelle ; enfin il est des suggestions qui naissent du sujet lui-même : des auto-suggestions ; à celles-ci peut être rapportée la résistance aux suggestions. Le somnambule n'est pas toujours un pur automate, il peut manifester encore sa volonté, il peut refuser purement et simplement d'accomplir l'acte ordonné ou de répondre aux questions posées ; même lorsqu'il y a consentement apparent, l'accomplissement peut parfaitement ne pas avoir lieu tout au moins dans son intégrité, et c'est presque toujours l'apparition d'une crise convulsive, d'un état léthargique ou cataleptique qui dénoue la scène. Brouardel dit : « Si un individu agréable à la somnambule lui offre des suggestions agréables ou indifférentes, elle s'y soumet ; mais si ces suggestions mettent en révolte ses affections personnelles ou ses instincts naturels, elle oppose une résistance presque invincible. » Le cas du sujet *automate parfait*, réalisant toutes les suggestions, est extrêmement rare, et il est certain qu'il ne faut pas exagérer le danger des *suggestions* dites *criminelles* dont on n'a jamais publié d'ailleurs d'exemple irréfutable et que ne sauraient vraiment démontrer les crimes de laboratoire exécutés avec des armes de carton et dans des circonstances spéciales. On a prêté néanmoins à l'hypnotisme beaucoup de crimes qu'il nous suffit d'énumérer : dans les uns le sujet hypnotisé est

passif ; le plus facilement réalisable est le viol. Déjà en 1858 Coste et Brognier, médecins de Marseille, terminaient un rapport médico-légal par cette conclusion : « Il est possible qu'une jeune fille soit déflorée et rendue mère contrairement à sa volonté, celle-ci pouvant être annihilée par l'effet magnétique. » Le vol se commet facilement au détriment d'une personne hypnotisée; on peut substituer un enfant mort ou vivant à celui d'une femme qui est accouchée en état de somnambulisme ; on peut endormir une mère, une garde, et tuer un enfant, un vieillard à leur côté sans crainte de leur dénonciation.

Dans d'autres cas le sujet est actif : nous rencontrons encore ici le viol, avec cette circonstance que le sujet suggéré se livre spontanément en apparence et peut même prendre une part active à l'acte du coït; le vol se distingue également du précédent vol en ce que le sujet prend une part active au crime qui le dépouille, il donne ce qu'on lui demande et il le donne soit dans son sommeil, soit même par suggestion post-hypnotique dans l'état de veille qui suit le sommeil provoqué ; le vol peut aussi s'accomplir sur une tierce personne, en suggérant simplement au sujet d'aller voler soit pendant son sommeil, soit même après le réveil. Les rapts d'enfants sont possibles par hypnose de l'enfant ; les faux et les captations de testament se conçoivent également bien, ainsi que les faux témoignages soit par suggestion directe, soit par hallucination rétroactive ; le suicide enfin clôt cette longue série où l'imagination des médecins s'est donné carrière, car à part les viols et les vols il n'y a pas, avons-nous dit, de cas publié irréfutablement lié à l'hypnose.

Suggestion à l'état de veille. — Le sommeil n'est pas indispensable pour produire la suggestion. Cela est bien évident si on donne à ce mot la signification étendue que lui reconnaît Bernheim : concentrer l'intelligence d'un sujet sur un point donné, lui imposer des idées facilement acceptables, profiter de la simplicité d'esprit d'un enfant, de l'habitude de l'obéissance et de la discipline, ou de l'émotivité exagérée d'un adulte qui n'a pas su développer sa personnalité, sont des actes qui appartiennent à la vie courante et n'ont rien de spécial à la médecine; il n'en est pas de même des faits suivants.

Pendant la veille, on peut réaliser chez certaines personnes, surtout d'ailleurs chez celles qui ont été souvent hypnotisées et principalement lorsqu'elles viennent de l'être, toutes les suggestions non seulement d'actes, mais encore d'illusions, d'hallucinations extravagantes que l'on produirait pendant le sommeil, y compris le sommeil lui-même, méthode mise surtout en pratique par l'abbé Faria et l'École de Nancy. Les hystériques sont les meilleurs sujets : c'est ainsi qu'on peut leur suggérer des paralysies ou des contractures, qu'on peut les guérir sans sommeil de mille accidents variés, — telle est l'efficacité des pilules de mie de pain ; — ainsi s'explique l'auto-suggestion à laquelle nous avons fait jouer un si grand rôle dans tant de phénomènes hys-

tériques. Crocq admet que la réalisation d'une suggestion méritant réellement ce nom, c'est-à-dire sortant des actes de la vie courante, ne peut s'expliquer que par un état hypnotique passager développé sous l'influence de la suggestion elle-même, mais différent de la veille réelle bien que les apparences soient celles de cet état. Il est évident que la veille somnambulique de Beaunis, la condition seconde de Liégeois ne sont pas des états normaux d'un sujet sain, mais l'équilibre instable des centres nerveux de l'hystérique explique facilement la suggestion à l'état de veille : cet état de veille est toujours incomplet en somme chez l'hystérique.

Dans tous les cas et toujours la suggestion est transmise directement de l'hypnotiseur à l'hypnotisé ; la transmission de la pensée à distance, la suggestion mentale n'ont pas donné lieu jusqu'ici à une seule observation empreinte du contrôle et de la rigueur scientifiques capables seuls d'entraîner la conviction, et nous devons ajouter qu'aucun des phénomènes dont la réalité pourrait prêter appui à la réalisation de cette suggestion mentale ou à distance ne nous a encore été non plus scientifiquement démontré : la télépathie, la lucidité, le pressentiment, les mouvements inexplicables d'objets matériels reposent sur des faits dont la plupart sont incertains, et la majorité de ces phénomènes « occultes » s'expliquent par l'automatisme des spectateurs combiné à l'état de haute sensibilité du sujet.

APPLICATIONS A LA THÉRAPEUTIQUE. — Les manœuvres hypnotiques ont été employées et sont employées comme moyen thérapeutique. Cet emploi doit être des plus restreints.

L'hypnotisme n'a d'autre spécificité que d'exalter la suggestibilité, or la suggestion peut être tout aussi efficace pendant la veille ; et cela est connu depuis longtemps, comme le remarque Paul Janet citant le livre de Thomas Fyens, célèbre médecin du XVIe siècle, où il est dit : « Pomponet a osé écrire que ceux qui ont recouvré la santé par le culte des reliques n'ont obtenu ce résultat que par l'effet de leur imagination et de leur croyance, au point que, s'ils portaient sur eux ou s'ils allaient adorer des os de chien croyant que ce sont les ossements des saints, ils ne laisseraient pas de recouvrer néanmoins la santé. Bien plus, le même Pomponet et d'autres encore croient que la simple parole suffit pour guérir les maladies. »

C'est dans l'hystérie seule que la suggestion, et en particulier la suggestion hypnotique, donne ses résultats si brillants. Les accidents les plus variés peuvent céder en un instant, miraculeusement, à la voix du médecin ; néanmoins nous savons que l'échec est possible et qu'il ne faut pas vendre la peau de l'ours avant de l'avoir tué. Nous savons, d'autre part, que la suggestion employée ainsi directement contre les manifestations de la maladie peut avoir pour résultat d'entretenir celle-ci et de rendre plus faciles de nouvelles manifesta-

tions, mais nous avons assez insisté sur le rôle de l'hypnose dans le traitement de l'hystérie et renvoyons à ce que nous en avons dit (p. 334).

On a soumis aux tentatives d'hypnose les neurasthénies, les tics, les névralgies, les toxicomanies, l'onanisme, l'onicophagie, l'incontinence d'urine, et même l'aliénation mentale. On a fait de l'hypnose pédagogique, mais les enfants dégénérés, pas plus que les tiqueurs, les neurasthéniques, etc., ne peuvent être endormis : ils restent paresseux, menteurs, coléreux et mauvais. Ce qui appartient à l'hystérie souvent associée peut seul être modifié. On ne peut s'empêcher de s'étonner en voyant la liste des affections organiques soumises par certains médecins à l'hypnose, depuis le goitre et les ulcères variqueux jusqu'à la tuberculose et à la paralysie infantile. Si chez certains malades des troubles fonctionnels hystériques viennent s'ajouter à la maladie organique, la suggestion peut avoir prise sur eux, mais c'est l'hystérie qu'on traite alors — elle peut et doit être diagnostiquée — et non l'affection organique.

On s'est servi enfin de l'anesthésie qui caractérise les états profonds de l'hypnose pour pratiquer des opérations chirurgicales graves ; on s'en est servi pour supprimer les douleurs de l'accouchement, comme dans le cas de G. Lion communiqué par Mesnet en 1887 à la Société des hôpitaux ; mais ces pratiques ne sont applicables qu'aux grands hypnotiques et restent par conséquent toujours exceptionnelles.

Enfin le calme qui résulte de l'état de sommeil plus ou moins prolongé — Watterstrand a entretenu l'hypnose pendant trois et quatre jours de suite — peut avoir la meilleure influence sur beaucoup de manifestations nerveuses hystériques, comme nous l'avons déjà noté.

Si l'hypnotisme a des avantages, il n'est pas sans inconvénient. Sans parler des vertiges, des nausées, du mal de tête qui succèdent souvent aux séances d'hypnotisme, on peut craindre chez certains sujets l'apparition d'accidents tenaces de la névrose, des paralysies, des contractures, un certain délire et plus souvent des attaques convulsives ; — rappelons-nous l' « enfer aux convulsions » de Mesmer : c'est ainsi qu'on baptisait la chambre des crises. — Aujourd'hui qu'on a renoncé aux méthodes de force que seuls pratiquent encore les magnétiseurs de tréteaux, ces accidents sont très rares. Le vrai danger est dans l'état spécial à la fois physique et mental que les hypnotisations finissent par créer ; le somnambulisme, comme le remarque Janet, est le type des phénomènes mentaux de l'hystérie : développer cet état, c'est préciser, régulariser en quelque sorte l'état hystérique du malade, et cela est dangereux pour ceux qui ne font que débuter dans l'hystérie et principalement pour les enfants. Beaucoup d'auteurs dénient tout inconvénient à l'hypnotisme : ce sont ceux qui se bornent, pour « suggérer », à empêcher le sujet de laisser son attention s'éparpiller sur différents objets, qui se bornent à fixer son

attention ; ils réussissent en effet sur les individus dont l'intellectualité est affaiblie, qui ont une diminution considérable de la résistance personnelle : les enfants, les hommes jeunes soumis à une discipline sévère, soldats, marins, ou encore ceux dont l'impressionnabilité est très exagérée. A vrai dire il ne s'agit pas là d'hypnose, et en effet une telle suggestion n'offre pas d'inconvénient. Mais s'il s'agit de l'homme normal, celui dont l'intelligence domine les sens, qui contrôle, qui examine, qui juge, c'est autre chose ; pour rendre celui-là suggestible par l'hypnotisme, il faudra briser son contrôle, c'est-à-dire lui donner une maladie grave : l'hystérie ; heureusement on échouera souvent.

Concluons donc que jamais personne ne devra se prêter aux manœuvres d'un individu étranger à l'art de guérir et que, d'autre part, un médecin consciencieux refusera toujours toute hypnotisation à une personne supposée saine venant demander à être endormie dans le but unique de satisfaire sa curiosité et de savoir si elle est hypnotisable. Pour les autres, c'est affaire de diagnostic et de tact.

CHORÉE

PAR

H. TRIBOULET

Médecin des hôpitaux de Paris.

CHORÉE DE SYDENHAM.

Il est habituel, dans les Traités classiques, d'étudier en premier lieu les questions d'historique, d'étiologie et de pathogénie concernant la chorée. Il en résulte souvent une sorte de confusion dans les termes, due à la trop riche synonymie d'épithètes appliquées au gré des observations et des théories, dans la succession des époques cliniques, et, comme conséquence, il s'ensuit une certaine confusion sur la nature des faits exposés. Ces considérations d'ordre historique, étiologique et pathogénique seront développées avec l'importance qu'elles méritent, mais alors seulement que la description clinique nous aura bien familiarisés avec cette *entité morbide* nettement délimitée : LA CHORÉE DE SYDENHAM, ou, plus brièvement, LA CHORÉE.

Celle-ci est une *affection aiguë ou subaiguë du système nerveux, particulière au jeune âge, caractérisée par des* MOUVEMENTS *anormaux,* ARYTHMIQUES; *par des gesticulations contradictoires et* ILLOGIQUES (*folie musculaire*), *affection durant de quelques semaines à trois et six mois au plus, et guérissant d'ordinaire sans laisser de traces.*

Cette définition, dont la plupart des termes sont empruntés à *Lannois* (1), est excellente. On ne peut préciser davange en quelques mots : la *chorée* y est suffisamment distinguée des autres mouvements anormaux, dits *choréiformes*, que nous étudierons au diagnostic. J'y ajouterai qu'à coté du syndrome nerveux il y a, habituellement, des modifications de la santé générale. Avec ces éléments fondamentaux de la définition, nous pouvons commencer l'étude clinique. Je la divise en deux chapitres : l'un concernant les désordres nerveux (*chorée-symptôme*) ; l'autre comprenant l'étude des modifications de l'état général chez le choréique (*chorée-maladie*).

CHORÉE-SYMPTOME.

ÉTUDE SÉMIOLOGIQUE. — Mouvements anormaux. — Le symptôme sans lequel l'affection n'existe pas, c'est le *mouvement anormal*.

Qui a vu un sujet atteint d'une chorée d'une certaine intensité n'a plus besoin de lire une description. Nous allons toutefois essayer d'en tracer une esquisse au moyen des traits principaux d'une forme supposée, moyenne.

(1) LANNOIS, Nosographie des chorées. Th. d'agrégation, Paris, 1886

Debout, à la consultation par exemple, le choréique se remarque par l'instabilité de sa station, par les sursauts du tronc, par les mouvements d'écart brusques de ses membres supérieurs, par l'agitation incessante de ses doigts et, enfin, par ce mélange si curieux de jeux de physionomie imprévus de la face venant animer d'une façon inopinée un visage dont l'inertie se traduit, au repos, par une expression d'hébétude manifeste. Au lit, les draps et les couvertures sont agités à peu près en permanence, comme par des mouvements de reptation des membres.

C'est là, dans ses traits principaux, l'attitude d'un choréique au repos, ne se sentant pas observé, et n'accomplissant aucun acte où l'attention ait à prendre part. C'est le tableau que réalise la spontanéité nerveuse. C'est, si l'on veut, la statique du choréique, son état de stabilité instable.

Vient-on à l'émouvoir par l'observation de ses gestes et, surtout, met-on en jeu ses facultés d'attention, l'instabilité atteint son summum ; et alors ce sujet qui pouvait, il y a un instant encore, maintenir un certain degré d'équilibre entre en folie musculaire (Bouillaud), et fait un véritable accès momentané de délire du mouvement.

Appuyé sur la main qui le soutient, il s'en sert comme de centre d'appui pour esquisser, en avant, en arrière ou de côté, des mouvements de projection de tout le corps, brusquement contrecarrés par le mouvement en sens inverse. Veut-on le faire marcher seul, il oscille de droite à gauche, avec une rapidité assez grande pour le menacer d'un heurt violent contre le mur ou contre les objets, ou d'une chute rapide, étant donné qu'une jambe se projette tout à coup maladroitement obliquement au-devant de l'autre.

Si on lui demande de saisir un objet, il lance follement la main comme en ataxie : il manque cet objet, ou s'en empare à le broyer, quitte à le relâcher aussitôt en le laissant tomber. S'agit-il d'un objet fin, une plume, une épingle, toute l'attention du sujet se trouvant concentrée, on voit le mouvement, d'abord dirigé à peu près exactement, s'égarer bientôt dans un retrait ou un écart ridiculement excentrique.

Cependant, la mimique faciale est incessante : les contractions musculaires de la crainte, de l'attention, de la colère, du rire, du pleurer alternent avec des phases de repos impassible, et ces jeux de physionomie sont fréquemment soulignés par des clignements des paupières, des roulements et des déviations variées des yeux, et aussi par des soubresauts et des mouvements de rotation de la tête et du cou, qu'accompagnent habituellement des mouvements des lèvres : le malade fait la moue, ou semble près de commencer un discours, dont les seules expressions sont, parfois, quelques claquements de la langue ou une projection brusque de celle-ci hors de la bouche, ou bien

quelque grognement sourd ou quelque brève interjection suivie d'un éclat de rire, ou d'un sanglot.

On varierait à l'infini ces descriptions sans profit, car pour bien se représenter toutes les bizarreries du mouvement choréique il faut le voir ; mais nous pouvons, étant donné le mouvement anormal, en étudier les allures les plus générales.

Ce mouvement est *disséminé* (qu'il soit bilatéral ou unilatéral), frappant les muscles du tronc (secousses) comme ceux de la face (mimique), comme ceux de la racine des membres ou de leurs extrémités. La *propagation* se fait sans ordre ; il n'y a, à proprement parler, ni succession ni simultanéité ; mais il peut y avoir les deux.

Ce mouvement est absolument *arythmique*, comme le montrent les tracés ; il n'est pas soumis à la *volonté*, mais s'exaspère pour les mouvements voulus, et sous l'influence des émotions ; par contre, il s'arrête pendant le *sommeil* naturel ou artificiel. A l'état de veille

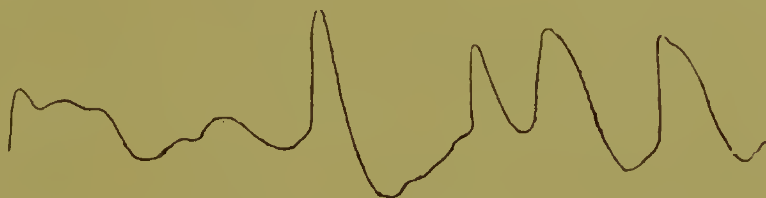


Fig. 5. — Tracé des mouvements dans la chorée.

l'activité musculaire est incessante, mais n'entraîne de variations ni du pouls, ni de la température. Nous avons dit que le mouvement anormal est disséminé ; sa dissémination peut se faire à tout le système musculaire strié et, comme localisations curieuses, nous avons cité la chorée de la langue et celle du larynx.

Les troubles moteurs du larynx se confondent en partie avec ceux du diaphragme, et le résultat de cette synergie fonctionnelle pathologique se traduit par l'émission brusque de sons rauques, plus ou moins comparables au hoquet ou à l'aboiement. Ces détails appartiennent d'ordinaire aux formes graves. C'est encore aux localisations disséminées sur les muscles des lèvres, de la langue et du larynx que sont dus, dans les chorées un peu intenses, les troubles de la parole ; celle-ci peut, momentanément, être rendue impossible mécaniquement. Il y a, comme les observations en convainquent bien, *aphonie* ou *alalie*, mais non pas *aphasie*, terme impropre, employé ici par certains auteurs.

« Nous avons vu les enfants, pour répondre à nos questions, lancer quelques monosyllabes, comme en interjection ; mais, si peu compréhensibles qu'ils fussent, les mots étaient justes et répondaient à la question. Il n'y a pas de trace de paraphasie, pas non plus de surdité ni de cécité verbales. On voit dans tous les cas la soi-disant

aphasie s'établir et disparaître parallèlement au désordre lingual et laryngé (1). »

Des mouvements involontaires des muscles du pharynx, du voile du palais, joints à l'instabilité de la langue et des parois buccales, peuvent provoquer des *troubles de la déglutition.*

Beaucoup de Traités classiques donnent comme rares les mouvements des *globes oculaires*; or les muscles moteurs de l'œil sont fréquemment en cause dans la chorée, et le globe peut être convulsé dans les différentes positions, ce qui est un élément important de la mobilité de physionomie des choréiques.

En un mot, partout où il y a du muscle strié peut exister le mouvement anormal. Celui-ci, léger, limité au début, commence habituellement par le membre supérieur et par l'agitation des doigts. Avec une prédominance assez marquée, le point de départ est à gauche, puis les mouvements s'étendent à l'autre côté, et se généralisent. Ce côté gauche peut rester seul frappé, avec extension de haut en bas, donnant lieu à cette répartition hémilatérale qu'on dénomme *hémichorée.* Il ne faut d'ailleurs pas prendre ce terme à titre absolu : hémichorée veut dire localisation dominante à un côté, mais sans exclusion du côté opposé, qui présente d'ordinaire quelques phénomènes convulsifs légers disséminés. Nous avons désigné le côté gauche comme plus particulièrement affecté d'hémichorée ; c'est à gauche aussi que le mouvement anormal est le plus accentué. Toutefois une hémichorée droite n'est pas une rareté clinique extrême, soit d'emblée, soit en alternance, c'est-à-dire survenant après une localisation gauche.

« L'hémilatéralité est la règle à peu près absolue dans la localisation des mouvements choréiques ; mais elle se prête à diverses combinaisons : début à prédominance hémilatérale ; hémilatéralité plus marquée à la période d'état. Mais, en fait, l'hémichorée vraie est rare ; de même aussi la généralisation symétrique par deux hémichorées semblables ; le plus souvent, on a deux hémichorées dissemblables, c'est-à-dire une prédominance hémilatérale (2). »

Ce mouvement anormal, que nous avons supposé à la période d'état pour nous permettre d'en passer en revue toutes les localisations, présente dans son évolution un *début* que nous avons indiqué, par les petites extrémités. Il y a lieu de rappeler, à propos de ce début, à quel point limité, léger, parfois à peine perceptible, ce mouvement peut échapper à l'observateur, à l'origine : cause d'erreur importante dans l'appréciation exacte du début d'une chorée ; en ce qui concerne le *déclin* et la *terminaison*, on déclare trop souvent l'affection terminée, alors qu'avec un peu d'attention on retrouve encore le mouvement anormal. On peut donc considérer à celui-ci une période de

(1) H. Triboulet, Th. de Paris, 1893.
(2) D'après Oddo, *Revue de méd.*, 10 février 1901, p. 140.

début, une période d'*augment*, une période d'*état*, puis une phase de *déclin*, avec persistance plus ou moins longue à chacune de ces périodes, sans qu'il y ait d'ailleurs dans ce sens un ordre bien précis.

Ce qu'il faut savoir aussi, c'est que le mouvement de la chorée peut, à la période d'état, persister à tous les degrés : faible, modéré, fort ou très fort, excessif même. On peut ainsi, en considération du symptôme dominant, établir des variétés cliniques : chorée légère, chorée moyenne, chorée forte, chorée extrême ou hyperchorée.

Pour compléter ce qui concerne un trouble semblable du système musculaire de la vie de relation, il est utile de voir par d'autres moyens d'investigation ce que devient la fonction du muscle.

En raison de l'excès de travail apparent qu'il doit fournir, on pourrait supposer au muscle une puissance motrice exaltée ; il n'en est rien, et c'est même le contraire qui se produit. Au dynamomètre, il y a un réel affaiblissement musculaire, et cet amoindrissement, assez exactement proportionnel à l'intensité de la chorée, peut aller jusqu'à la parésie, va même jusqu'à la paralysie temporaire dans certains cas que nous étudierons à propos des complications.

Réflexes tendineux. — C'est habituellement à propos du trouble moteur qu'on étudie les réflexes dans la chorée. D'après M. Joffroy (1), le réflexe patellaire est diminué, fortement même, et parfois aboli, et cette diminution se montre dans la majorité des observations de chorée. L'état normal et l'exagération même peuvent exister, mais à titre d'exceptions.

Chez une vingtaine de sujets personnellement observés à ce point de vue, j'ai trouvé l'abolition du réflexe rotulien en coïncidence avec des désordres parétiques chez quelques petits malades et, par contre, j'ai vu plusieurs fois, chez d'autres, la percussion du tendon restée en apparence inefficace, être suivie d'une réaction motrice énergique, comme si, à un retard dans les sensations perçues, succédait une décharge d'énergie accumulée, abstraction faite, bien entendu, des mouvements choréiques de coïncidence.

M. Oddo, de Marseille, au Congrès international de 1900, a cherché à préciser l'état de la réflectivité tendineuse dans la chorée. Ses observations ont porté sur 147 choréiques.

Les réflexes étaient normaux des deux côtés chez 8 choréiques, et d'un seul côté chez 28. Il s'agissait alors de formes plutôt légères, et la première conclusion de l'auteur, c'est que *la réflectivité normale n'est compatible qu'avec des troubles moteurs peu intenses.*

La deuxième conclusion, c'est que, *le plus habituellement*, *les réflexes sont affaiblis ou supprimés* (116 sur 147 — avec suppression bilatérale chez 75).

En troisième lieu, l'exagération peut se rencontrer, quels que

(1) Joffroy, *Progrès médical*, 30 mai 1885, p. 338. — Saric, Th. de Paris, 1885, p. 38.

soient l'intensité des mouvements choréiques ou le degré d'affaiblissement musculaire : *l'exagération et la suppression peuvent*, dans certains cas, *se succéder chez le même malade;* enfin, exceptionnellement, on peut trouver le réflexe exagéré d'un côté et supprimé de l'autre.

Les conclusions sont à peu près les mêmes en ce qui concerne le réflexe du tendon d'Achille.

Abolis à la période parétique confirmée, les réflexes tendineux reparaissent avec la guérison. Ils comprennent une phase centripète lente, très lente parfois; une phase centrifuge brusque et parfois prolongée. Leur allure d'imprévu et de brusquerie m'a fait supposer que la phase de lenteur initiale répond à l'inertie cellulaire sensitive, d'où le retard apporté par l'excitation pour parvenir à l'élément moteur, d'ailleurs inerte lui-même et lent à réagir, et que, d'autre part, les excitations successives semblent s'accumuler, d'où la réaction motrice prolongée (allure de steppage).

M. Oddo (1) préfère invoquer des altérations portant à la fois sur le cerveau et sur le cervelet, dans les centres dévolus au réglage de la réflectivité médullaire.

En résumé, l'état des réflexes est difficile à étudier chez le choréique ; et nous n'avons pas encore une interprétation physiologique pouvant satisfaire à l'explication de toutes les modalités observées.

L'*excitabilité mécanique et électrique* du muscle, et celle des nerfs sont-elles indemnes? N'y a-t-il pas fréquemment exagération de l'excitabilité des nerfs, comme l'a signalé Rosenthal? Il y a lieu de le croire vraiment, en ce qui concerne ce dernier détail. Dans une chorée un peu forte, la faradisation, si légère qu'on la suppose, est intolérée, et amène une exaspération parfois effrayante.

Chorée des autres systèmes musculaires. — Voilà ce qui concerne les muscles striés de la vie de relation ; il y a lieu de se demander si le désordre moteur ne saurait affecter encore d'autres muscles. Or, un autre muscle strié, spécial, le *cœur*, peut être, lui aussi, modifié dans son rythme par le mouvement anormal. En dehors d'une lésion d'orifice, ou des modifications liées à l'anémie, il peut y avoir incoordination des mouvements du myocarde (*Chorée du cœur*) [H. Roger, J. Simon, Ollivier (2)]. Pour expliquer l'arythmie, il ne faut pas invoquer le spasme portant sur quelques fibres isolées, un pilier par exemple; mais, avec F. Franck, il faut remarquer « que le muscle cardiaque ayant toutes ses fibres synergiques, il ne peut y avoir dissociation fibrillaire dans la contraction. Il vaut mieux supposer que le pneumogastrique, sous l'influence

(1) M. C. Oddo, Réflexes tendineux dans la chorée de Sydenham (*Gaz. des hôp.*, 30 octobre 1900, p. 1343 et suiv.).

(2) Ollivier, Leçons de clin., *Hôp. des enfants*, 1889.

d'une excitation directe, entraîne un relâchement du myocarde, par perte ou par diminution du tonus des muscles papillaires, d'où dilatation du cœur (souffle); d'où aussi l'arythmie, le cœur répondant, suivant les instants, trop ou trop peu, trop lentement ou trop vite à l'incitation nerveuse ».

D'après ce qu'on peut voir et lire, la chorée du cœur paraît être d'une fréquence relativement assez grande, un cinquième des cas environ. Ce trouble, purement fonctionnel, accompagne plutôt les chorées moyennes et fortes ; mais il n'a pas par lui-même de valeur pronostique spéciale : il reste indépendant de la pathologie cardiaque que nous fera connaître l'étude des complications, et quant au danger dont cette localisation peut menacer le choréique, la mort subite, dont parle Ollivier, nous n'en avons pas trouvé d'exemple dans la littérature médicale.

Y a-t-il des localisations sur le système musculaire a fibres lisses ? — Tractus gastro-intestinal, vessie et urètre, se ressentent-ils de spasmes choréiques? Nous ne saurions le dire. Les désordres sphinctériens, anal (fibres striées du sphincter, et lisses du rectum) et vésical (fibres lisses et muscle de Guthrie), appartiennent aux périodes ultimes des faits graves, et n'ont pas à nous arrêter. Il est cependant un sphincter à fibres lisses intéressant à observer dans la chorée, c'est l'*iris*. Cadet de Gassicourt signale dans un cas la dilatation intermittente des fibres iriennes rendant par intermittences l'accommodation plus malaisée, ou même impossible (1). Il est bien probable alors que le muscle de Brücke doit être troublé dans son fonctionnement. Un peu différemment Raymond signale une dilatation permanente de la pupille, devenue insensible à la lumière, dilatation qui aurait disparu avec la chorée.

L'étude du système musculaire à fibres lisses nous conduirait encore à envisager l'état de plusieurs systèmes anatomiques, notamment celui des artères et artérioles. Il y aurait toute une étude à faire des phénomènes vaso-moteurs dans la chorée. Notre regretté collègue et ami Du Pasquier, à l'hôpital des Enfants a, à plusieurs reprises, attiré notre attention sur l'existence de phénomènes vaso-moteurs variés accompagnant l'hémichorée : inégalité pupillaire, salivation; rougeur plus marquée d'un côté de la face ou des membres, accompagnée d'une sensation de chaleur. Nous retrouverons ces faits à propos de la pathogénie.

Il nous faut maintenant, des organes moteurs, passer à l'étude des éléments sensitifs.

Sensibilité. — On a tout embrouillé, ou à peu près, en attribuant *à l'hystérie* concomitante toutes les modifications de la sensibilité chez les choréiques. « Pour notre part, dit Blocq (2), nous n'avons

(1) Cadet de Gassicourt, Traité clin. des mal. de l'enfance, 1882, t. II, p. 215.
(2) Blocq, Traité de médecine, art. Chorée, p. 1228.

jamais rencontré d'anesthésie dans la chorée pure et sans immixtion d'hystérie. » Il y aura à revenir sur cette question doctrinale importante, et contentons-nous de consigner ici les faits d'observation.

La *sensibilité générale* des choréiques n'est pas normale; d'ordinaire elle est diminuée. L'anesthésie peut être disséminée à toute la périphérie, et se montrer totale. (On sait quelles contusions se donnent sans se plaindre les sujets fortement choréiques.) D'autres auteurs disent avoir observé de l'hyperesthésie. La diminution de la sensibilité se traduit par l'indifférence fréquente au chatouillement plantaire, par du retard au pincement et à la piqûre, par de l'anesthésie conjonctivale. On attire aussi l'attention sur les douleurs spontanées, mal définies; dans la continuité des membres, des sensations pénibles périarticulaires, avec gonflement et rougeur, et une céphalalgie paroxystique qui, au dire de H. Jackson, existerait 63 fois sur 70.

Ce sont là des constatations imprécises, recueillies au cours d'observations disparates, et il serait vraiment indiqué de faire une exploration méthodique de la sensibilité chez les choréiques.

Pour G. Oddo les troubles sensitifs de la chorée sont, les uns sans rapport avec la localisation des troubles moteurs (parachoréiques), les autres en corrélation étroite avec ces troubles moteurs (juxtachoréiques); ces troubles sensitifs juxtachoréiques sont sous la dépendance des troubles moteurs, et produits *mécaniquement* par l'agitation musculaire.

M. Oddo insiste aussi sur la céphalée et sur les crampes.

En suivant certaines règles pour l'examen, on peut constater, à la pression, l'existence de points douloureux périphériques multiples (1), parmi lesquels il faut noter en premier lieu des points disséminés, soit sur le trajet des nerfs; soit, surtout, au niveau de l'émergence des racines rachidiennes (Triboulet père). On arrive, par cette recherche, à reconnaître des points douloureux du *sciatique*, du *crural*, des nerfs du *plexus brachial*, et, mieux encore, on délimite, le long de la colonne vertébrale, de 2 à 4 centimètres en dehors des apophyses épineuses, *et non sur elles*, comme le disent et le répètent

(1) Il n'y a pas lieu, ici, de donner à cette question un développement disproportionné pour un ouvrage didactique (je renvoie à ma thèse : H. Triboulet, Pathogénie de la chorée, 1893, p. 15 et suiv.). On recherchera les points douloureux par le palper, suivant les indications fournies par Valleix ; on procédera, si possible, par comparaison chez un sujet sain et chez un sujet choréique. A l'état normal, chez tout le monde, il existe des points excitables, à la pression desquels le sujet trahit une impression désagréable ; si l'on insiste, le patient s'agite, mais il réagit d'une façon quelconque, ainsi qu'après le chatouillement, par exemple. Ce que Triboulet père a désigné sous le nom de *douleur provoquée*, de *névrodynie* [Νεῦρον, ὀδύνη (douleur)] est tout autre : les points douloureux sont répartis anatomiquement suivant le trajet des nerfs, et la pression de ces trajets nerveux provoque, avec une sensation de malaise, des réactions motrices proportionnées à l'intensité de la douleur provoquée.

à tort tant de Traités; on délimite des points douloureux disséminés sur la hauteur du rachis, qui correspondent à des émergences nerveuses (1).

On peut y reconnaître trois foyers : un *cervico-dorsal* (évidemment en rapport avec l'émergence des nerfs du plexus brachial), un franchement *dorsal* (environ au niveau du neuvième espace), un *lombaire* (nerfs lombo-sacrés).

Cette douleur provoquée des nerfs, ou névrodynie, physiquement constatable, est, par ses caractères, de la nature des névralgies; *elle est proportionnelle en intensité à l'activité de la convulsion choréique.* Au cours des recherches sur les points douloureux périphériques, on rencontrera encore fréquemment quatre points abdominaux : deux iliaques, et deux hypochondriaques; et nous signalons l'intensité extrême des phénomènes réactionnels dont s'accompagne leur exploration, en particulier celle des deux points supérieurs. Marie a rencontré, 24 fois sur 33 malades, une ovarie que tous les auteurs veulent reconnaître pour semblable à celle des hystériques. Je rappellerai simplement que la douleur iliaque provoquée existe souvent chez le garçon, et peut-être, avec Triboulet père, est-il préférable, en explication des points douloureux de la fosse iliaque comme de l'hypocondre, de penser surtout à l'état de souffrance du côlon si souvent malade chez les enfants choréiques.

État mental. — Depuis le mémoire de Marcé (2), les troubles intellectuels et moraux chez les choréiques sont bien étudiés dans leur évolution habituellement parallèle, et sont nettement séparés des hallucinations et du délire maniaque, qui peuvent survenir chez les choréiques.

Les troubles de l'intelligence sont : l'inattention, l'affaiblissement, l'obtusion, et même la perte de la mémoire, facultés qui reparaissent avec la guérison. Au moral, le choréique devient indifférent, apathique, instable, irascible, grognon; il passe d'ailleurs instantanément du rire incoercible aux crises de larmes et de sanglots, sans motifs.

Avec Raymond, avec Joffroy (3), dont les idées sont développées dans la thèse de Breton (4), on peut considérer comme surajoutés à la chorée, développés, non par elle, mais comme elle, à côté d'elle,

(1) Depuis ces recherches dont les dernières datent de 1893, la question des rapports des zones sensitives périphériques avec les ganglions sensitifs radiculaires a fait de grands progrès, et je ne serais pas étonné qu'on découvrît des choses fort intéressantes sur la physiologie pathologique de la chorée, en appliquant à l'étude des points douloureux dans la chorée les données actuelles de la *métamérie*, territoires myélomériques de H. Head (On disturbances of sensation with especial reference to the pain of visceral disease : Des troubles sensitifs dans leurs rapports précis avec la douleur dans les affections viscérales, *Brain*, 1893, 1894, 1896).

(2) Marcé, *Mém. de l'Acad. de méd.*, 1860, t. XXIV.

(3) Joffroy, De la folie choréique (*Sem. méd.*, 25 février 1893).

(4) Breton, État mental dans la chorée. Th. de Paris, 1893.

sur terrain favorable, les hallucinations et les délires, classés improprement sous le nom de *folie choréique.*

En résumé, un *mouvement anormal* disséminé sur la plupart des muscles de la vie de relation, pouvant atteindre aussi sous un caractère identique, ou quelque peu différent, certains muscles de la vie végétative (cœur, muscles à fibres lisses) ; des troubles de *sensibilité*, les uns spontanés (plutôt anesthésie), les autres provoqués (hyperesthésie) ; des troubles *intellectuels* et *moraux*, voilà toutes les déterminations nerveuses de la chorée.

MARCHE. — Ces désordres ont un *début*, quelquefois brusque : mais si on observe bien, on voit que la brusquerie apparente se montre au cours de modifications prémonitoires, motrices, intellectuelles et morales :

Ils ont une période d'*augment* très variable, soit rapide, soit après un long état stationnaire modéré ;

Ils ont une *période d'état*, faible, moyenne, ou forte ; égale à elle-même, ou marquée de vicissitudes d'accroissement, de diminution, de reprises, absolument variables avec chaque observation.

Le *déclin* est progressif ; la guérison apparente n'est pas la guérison réelle ; on peut voir de légers mouvements persister, dans les doigts en particulier, alors qu'on croit à la guérison ; la pression des points douloureux peut rester manifeste pendant un certain temps ; l'intelligence, le moral, n'ont pas recouvré toute leur stabilité, et tant que vous faites de telles constatations, craignez une *rechute.*

A propos des modifications atténuantes ou aggravantes de la marche d'une chorée, il ya lieu de signaler l'influence des états fébriles intercurrents. La formule hippocratique : « Febris accedens spasmos solvit » se vérifie quelquefois dans la chorée. Pour G. Sée, pour J. Simon, il y a lieu de poser quelques règles :

1° Une maladie fébrile (fièvre éruptive, le plus souvent, à l'hôpital), atteignant un choréique *en décroissance*, il y a, alors, accalmie et cessation de la chorée, avec la cessation de la maladie fébrile : « La fièvre rompt une chorée qui finit, et la rupture n'a lieu qu'au moment de la chute définitive de la fièvre. » (G. Sée.)

2° Si la maladie fébrile frappe un choréique en *pleine période d'état*, il y a aggravation de la chorée, et d'autant plus que l'élévation thermique est plus considérable.

A parcourir les statistiques, on voit des faits qui confirment, d'autres qui contredisent ces assertions.

Ce que nous avons vu personnellement, ce que d'autres ont constaté nous porte à croire que l'avenir de cette question appartient à l'étude des poisons microbiens qui, par imprégnation surajoutée, peuvent « accrescere », ou, par élimination ou antagonisme, peuvent « solvere spasmos ».

Durée. — Six semaines, au minimum ; six mois, comme maximum ; mais, plus habituellement, c'est de deux à trois mois que dure l'affection, soit pour une seule attaque, soit du fait d'une ou même de plusieurs *rechutes*.

Terminaison. — Le trouble nerveux (mouvement anormal) guérit toujours — et complètement. Ce qu'on décrit comme tics, ou comme chorée chronique, n'a pas de rapports directs avec la chorée de Sydenham. Nous en discuterons, d'ailleurs, au chapitre du pronostic, et à celui du diagnostic.

COMPLICATIONS. — Il nous faut ici retenir l'attention sur certains troubles moteurs qui peuvent s'adjoindre à des degrés variables au mouvement anormal. Nous avons dit que l'affaiblissement musculaire s'accusait franchement au dynamomètre dans le cours des chorées les plus simples ; mais la diminution de la force peut être assez marquée pour constituer une véritable impotence fonctionnelle, une parésie, ou même un état vraiment paralytique (Ollive) (1).

Le début de la complication motrice est des plus variables : on voit le désordre paralytique contemporain du mouvement anormal, ou lui succédant à quelques jours, ou ne paraissant qu'à la période d'état ou de déclin.

Ces *paralysies de la chorée* affectent parfois une certaine tendance à la localisation, suivant le type monoplégique, suivant la répartition hémiplégique ou paraplégique : elles peuvent être disséminées, et tous les médecins d'enfants ont observé de ces cas où le tronc et les membres sont dans la résolution complète, où la tête est ballante sur les épaules par paralysie des muscles du cou. — Dans le type paraplégique on signale comme habituelle la conservation des sphincters ; une de nos observations personnelles s'accompagnait de leur paralysie.

Ce qu'il y a à retenir, c'est que tous les degrés peuvent s'observer ; mais que, si soudain, si intense que soit le trouble paralytique, il est précédé, ou accompagné, ou suivi, d'un degré de mouvement anormal assez marqué pour que le diagnostic de *chorée* puisse toujours s'affirmer. A ce propos, il y a à signaler que pour bon nombre d'auteurs, et leur opinion est résumée dans une Revue de Blocq à ce sujet (2), on pourrait, on devrait même distinguer deux catégories de faits : dans la première, une parésie plus ou moins accentuée survient au cours d'une chorée vulgaire (paralysies de la chorée, telles que nous les avons envisagées) ; dans un second ordre de faits, la paralysie domine la scène symptomatique : devançant parfois, supplantant ou masquant le mouvement anormal, elle constitue une sorte d'entité morbide, *limp chorea* (chorée molle des auteurs

(1) Ollive, Des paralysies chez les choréiques. Th. de Paris, 1883.
(2) Paul Blocq, De la chorée molle (*Gaz. hebd. de méd.*, janvier 1890, n° 1).

anglais, Todd, West), *chorée paralytique*, *chorée paralysante*. Il n'y a pas lieu de développer ici de longues considérations pathogéniques; mais il nous semble, comme à quelques autres observateurs, qu'il s'agit, dans tous les cas, de la même affection. Comme sanction, on peut donner cet argument clinique : précoce ou tardive, faible ou forte, éphémère, ou quelque peu prolongée (jusqu'à deux mois), la paralysie guérit, tout comme la chorée guérit, et quelquefois les deux guérissent simultanément.

D'ordre nerveux et pouvant intéresser les muscles de la vie de relation, nous devons signaler encore l'*atrophie musculaire*. — C'est une complication rare. Elle a été étudiée par M. le professeur Rondot (de Bordeaux), et nous prenons dans la thèse d'un de ses élèves les conclusions suivantes :

1° L'atrophie peut être *homonyme*, ou *non* (frappant le membre primitivement paralysé ou un autre);

2° Le réflexe tendineux est diminué ou aboli ;

3° La contractilité faradique est normale ;

4° Ces amyotrophies se montrent dans les cas de chorée avec rhumatisme, et alors que celui-ci existe encore ;

5° Leur coexistence avec les arthropathies doit faire penser à l'origine réflexe de ces amyotrophies.

6° Leur amélioration est rapide et conduit à la guérison.

PRONOSTIC. — Chorée, paralysie, troubles trophiques musculaires sont des expressions séparées ou réunies d'une souffrance nerveuse dont nous aurons à définir la nature en pathogénie ; pour la clinique, il reste un élément caractéristique commun, la *curabilité* des désordres nerveux à tous les degrés. — « Quoad vitam », le *trouble nerveux* dont nous nous occupons uniquement pour l'instant guérit toujours.

Rechute. — La seule considération pronostique à y ajouter actuellement, c'est la possibilité de la *rechute* : le mouvement anormal avait semblé disparaître ; il reprend pour un temps égal ou plus long : faible d'abord, il augmente d'intensité et de durée à la seconde reprise, ou inversement ; la rechute est faible et de courte durée ; il peut y avoir, pour une même attaque, plusieurs rechutes.

Récidives. — La récidive peut exister soit à bref délai, soit à plusieurs mois, ou à plusieurs années de distance. En général, quand on voit évoluer une chorée chez un adolescent, et surtout chez un adulte jeune (première grossesse, par exemple), il est bien rare qu'on ne retrouve pas dans les antécédents une chorée de l'enfance. Certains sujets font des poussées choréiques avec une facilité extrême ; ainsi il y a des enfants qui ont la chorée presque annuellement. En général, les attaques successives vont en décroissant en intensité ; mais une dernière atteinte peut, au contraire, revêtir des allures insolites de haute gravité.

A la question de la durée, des rechutes et des récidives se rattache l'étude des rapports de la chorée avec les tics et avec la chorée chronique.

Tics. — Le tic est une complication possible *dans* la chorée, comme les troubles mentaux : le tic, comme la folie, peut se développer, comme aussi la chorée, chez un sujet à système nerveux taré ; mais le tic se développe à côté de la chorée, comme elle, avec elle, mais non par elle (1).

Ce que le médecin doit retenir, c'est que la persistance d'un mouvement rythmique chez un enfant qui a eu la chorée est d'un pronostic relativement fâcheux pour l'avenir : un tel choréique est un dégénéré dont le tic surajouté peut ne pas guérir, et la même tare de dégénérescence peut préparer l'éclosion de nouveaux tics et de désordres psychiques concomitants. (Nous aurons, d'ailleurs, à développer ces considérations sous le vocable de *chorée variable*).

Chorée chronique. — A propos de la chorée chronique, il faut bien savoir qu'il ne s'agit pas du passage à chronicité d'une chorée de Sydenham, affection aiguë de l'enfance : ce qu'en nosographie on décrit sous le nom de chorée chronique est, nous le verrons, une affection à part, et qui doit être étudiée dans un chapitre distinct.

Formes graves, mortelles même, de la chorée de Sydenham. — Ainsi donc, pour toute chorée, le pronostic — abstraction faite des atteintes de la santé générale — est favorable quant à l'évolution des désordres nerveux.

Nous avons pu signaler des formes *légères*, de *moyennes*, de *très fortes* : elles ont pour caractéristique clinique de comporter quelques répits, ne serait-ce que sous l'influence d'un sommeil de quelques heures. Il y a lieu de dénommer différemment cette variété terrible où l'agitation incessante n'est plus entrecoupée d'aucune rémission. Il y a, suivant l'expression heureuse de Charcot, « état de mal choréique », et cette chorée *grave*, dans laquelle la violence des mouvements peut projeter le choréique du lit, s'accompagne habituellement de désordres mentaux (hallucinations, délire), de troubles généraux, anorexie, impossibilité de s'alimenter, et fièvre; l'enfant peut mourir d'*épuisement nerveux*, suivant l'expression consacrée si vague; ou bien le dénouement fatal est entraîné par des complications infectieuses (phlegmons, érysipèle), développés au niveau des plaies et des excoriations cutanées provoquées par les frottements et les chocs.

(1) En dehors de la coïncidence que nous signalons comme possible, existe-t-il des faits dans lesquels un, ou quelques-uns des mouvements choréiques persistent à titre de mouvement anormal choréique, constituant un *tic choréique* type chorée de Sydenham ? Nous ne le croyons pas, et nous ne pouvons adopter les conclusions admises par M. Leroux pour qui la danse de Saint-Guy pourrait, se localisant, se transformer en tic convulsif.

DIAGNOSTIC. — Il n'est guère possible d'hésiter sur le diagnostic d'une chorée confirmée. N'en eût-on jamais vu, qu'après simple lecture des descriptions on pourra toujours reconnaître le mouvement anormal.

C'est à titre de simple énumération didactique qu'on peut énumérer des désordres moteurs comme les *tremblements*, ceux de la sclérose en plaques, ceux des intoxications, ceux de l'hystérie, tous tremblements rythmés et à courtes oscillations. Ce ne sont d'ailleurs presque jamais des manifestations observées à l'âge où se rencontre la chorée.

Nous en dirons autant du sautillement qui caractérise certaines *astasies-abasies*.

On donne le nom d'*athétose* à un trouble moteur très voisin d'allures de la chorée ; il y a même des faits où l'on parle d'athétoso-chorée. Mais chez l'enfant l'athétose est double et due à des lésions cérébrales, congénitales; elle évolue indéfiniment. — Une hémiplégie infantile peut être suivie d'*hémichorée*; mais alors il y a, pour distinguer cette localisation de l'hémichorée de Sydenham, la coexistence d'amyotrophie, d'exagération des réflexes, et habituellement d'idiotie à un certain degré; il est fréquent alors aussi d'observer des accès épileptiformes.

Chez l'enfant encore, on peut voir des troubles moteurs, ou secousses irrégulières, au cours de la *maladie de Friedreich*, sorte d'ataxie héréditaire bien caractérisée par le nystagmus et par l'embarras de la parole. Nous verrons ce que sont les *myoclonies*. Les véritables difficultés diagnostiques n'existent en réalité que pour les *tics*, et aussi pour la variété de troubles moteurs de l'hystérie dénommée « chorée arythmique hystérique ». — Nous reviendrons également ailleurs sur certaines suppléances fonctionnelles de l'épilepsie, sous forme de troubles choréiques (*épilepsie choréique*, de Féré).

Tics. — Des mouvements choréiques légers, partiels, du début de la chorée; des mouvements partiels et légers aussi du déclin de la chorée, peuvent être confondus à première vue avec des *tics*.

De plus, chorée et tics peuvent coïncider. — Il est nécessaire, dans ces diverses circonstances, de préciser le diagnostic, car il en résulte, pour la pratique, une différence pronostique extrême. — Nous y revenons en détail au chapitre de la *Maladie des tics*. — Signalons simplement que la volonté, impuissante dans la chorée, est momentanément suspensive du tic.

Au point de vue de l'évolution et, par suite, à retenir pour le pronostic, cette différence capitale : le mouvement convulsif choréique, bien que parfois très prolongé, *guérit toujours*. Le tic convulsif vrai, au contraire, ne guérit pour ainsi dire *jamais* (Ch. Leroux) (1) — du moins spontanément.

(1) Ch. Leroux, Du tic post-choréique (*Revue des mal. de l'enfance*, août 1891).

Hystérie. — Nous étudierons ailleurs les relations possibles de l'hystérie avec la chorée. Ici nous avons à différencier, ce qui est facile : *a.* la *chorée rythmée* hystérique, à mouvements coordonnés, comme intentionnels et adaptés à une fonction, chorée malléatoire (mouvement de frapper avec un marteau), etc. ; *b.* la *chorée arythmique hystérique*, dans laquelle l'hystérie simule de tous points une chorée de Sydenham. Le symptôme mouvement anormal est le même dans les deux cas ; toute la différence vient de l'évolution : début brusque, période d'état d'emblée, dans l'hystérie ; de même, cessation brusque possible. Début et terminaison pouvant se marquer par une attaque d'hystérie convulsive.

Enfin, la chorée arythmique hystérique est EXCLUSIVEMENT UN SYMPTOME nerveux fonctionnel; la chorée de Sydenham est une MALADIE et s'accompagne, à ce titre, fréquemment de symptômes généraux et de complications (fièvre, arthropathies, lésions cardiaques), qui font défaut dans la chorée de l'hystérie.

CHORÉE-MALADIE.

ÉTAT GÉNÉRAL DES CHORÉIQUES. — Pour bon nombre d'auteurs, et il y a lieu, d'ailleurs, de le reconnaître, pour la plupart des classiques, la chorée est un trouble ou un ensemble de troubles (moteurs surtout, sensitifs peut-être), évoluant comme nous venons de le voir à des degrés divers. Si chez un choréique on voit apparaître quelque modification de la santé générale (fièvre, état gastrique ou gastro-intestinal, complication cardiaque, arthropathies, anémie grave), il s'agit de coïncidences fortuites dont il ne faut pas trop s'occuper, de crainte de se laisser entraîner aisément vers des conclusions théoriques hasardeuses.

En dehors de toute théorie, voyons ce que nous donnent les faits d'observation clinique.

Fièvre. — D'après Raymond (article du *Dictionnaire*), s'il se présente une élévation thermique, au cours de la chorée, cette fièvre est la manifestation d'une complication.

Pour J. Simon, il peut y avoir de la fièvre en dehors d'une complication, et même en dehors de toute localisation splanchnique.

Sur une statistique de 305 cas (F. Triboulet), il y a eu 27 fois de la fièvre sans localisation.

Personnellement, sur 21 observations consignées dans ma thèse, j'ai vu 2 faits de fièvre sans localisation. J'y puis ajouter un nouveau fait personnel plus récent.

Dans mes observations il s'agit de formes *moyennes*, dans lesquelles l'élévation thermique fut soudaine et éphémère, et parfois récidivante à huit ou quinze jours même, avec retour assez franc à la normale entre deux poussées, et après la dernière.

Dans les formes graves, avec l'état de mal choréique on voit, d'ordinaire, la température s'élever.

Si la fièvre a été si insuffisamment étudiée dans la chorée, c'est qu'on ne prend pas de parti pris la température pour toutes les formes, fortes, ou moyennes, ou légères : on se lasse vite de constater chaque jour le chiffre normal, et on abandonne parfois la recherche à la veille d'un ressaut thermométrique. Cette opinion se trouve appuyée, dans une clinique médicale récente du professeur Gram (1). La conclusion à tirer, c'est que, sous les symptômes nerveux, il faut soupçonner fréquemment quelque modification de l'état de santé générale.

Pour confirmer l'existence du trouble suspecté il y aurait lieu, de parti pris, de faire une étude du syndrome urinaire chez les choréiques. L'école de Lyon (Teissier et ses élèves) insiste beaucoup sur l'importance de l'insuffisance des émonctoires (foie, rein), dans la pathogénie des névroses et des affections similaires du système nerveux. C'est une question qui reste tout entière à développer pour la chorée. Y a-t-il de l'albumine ? Dans une série de 300 observations, F. Triboulet n'en a que rarement signalé la présence. Y a-t-il augmentation de déchets dans l'urine à la période d'état, diminution à la guérison ? Ces déchets, quels sont-ils? Y a-t-il de l'urobiline ? L'urine est-elle hypotoxique pendant le cours des phénomènes convulsifs comme l'a recherché Moussous (2), sans arriver à réaliser des expériences probantes ?

Certaines analyses ont donné des résultats intéressants par leur quasi-identité.

B. Jones avait montré que la quantité d'urée éliminée est augmentée chez les choréiques; Stiebel, que la proportion de chaux est moindre ; beaucoup d'auteurs ont mentionné l'augmentation des urates.

D'une façon plus précise, Handfield Jones a noté la proportion d'urée et de phosphates à son maximum à l'apogée de la chorée, et la quantité minima à la convalescence.

Dans le service du professeur Baumel, de Montpellier, Babeau (3) a confirmé ces dernières constatations pour une forme très sévère de chorée chez une fille de onze ans (urée et PhO^5 très élevés à la période d'état, et au-dessous de la normale au déclin). Pour quatre chorées *légères*, Babeau a trouvé des proportions normales dans les déchets urinaires ; mais pour six chorées fortes, il a vu le taux d'acide phosphorique passer de 0,50 à 0,75 (normale), à 4 gr. 95, et dans une forme grave, l'urée passer de 12 grammes (normale) à 39 grammes. Par

(1) Prof. Chr. Gram (de Copenhague), La chorée infectieuse (*Journ. des Praticiens*, 12 mai 1900, p. 289).

(2) Moussous, *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1892, p. 57.

(3) Babeau, Urine dans la chorée (*Bull. méd.*, 9 juin 1897, p. 539).

ces données de chimie biologique, la chorée se rapproche des *manies* et de l'épilepsie : exagération de la désassimilation.

L'hyperphosphaturie relève surtout du surmenage musculaire; mais la décharge exagérée en phosphates alcalino-terreux, et la présence des phosphates de chaux et de magnésie dépendent bien, pour une part, de la suractivité nerveuse médullo-cérébrale.

Communément, et d'ailleurs fréquemment sans complications qui l'expliquent, un état d'*anémie* très prononcé peut s'observer chez les choréiques. Certaines grandes filles, plus rarement de jeunes garçons, présentent les allures franches de la chlorose, et celle-ci se caractérise par les bruits de souffle systolique siégeant à la base, au foyer pulmonaire, et s'accompagnant de bruits musicaux à l'auscultation des veines du cou.

Un état défectueux des voies digestives, sans être la règle, est d'une extrême fréquence, au cours de la chorée (65 fois sur 305, F. Triboulet), et, presque à égalité, ce sont tantôt l'embarras gastrique fébrile, tantôt la colite, tantôt des troubles intestinaux variés : la constipation est fréquente.

Il nous reste maintenant à envisager, au cours de la chorée, certaines manifestations qui ont trop souvent, et trop fortement peut-être, contribué à étayer une théorie pathogénique exclusive, mais dont la valeur clinique a été, par contre, trop fréquemment méconnue, dont la réalité même a pu être contestée par bon nombre d'auteurs. On rejette une interprétation, mais on ne conteste pas des faits qui s'accumulent par centaines chez tant d'observateurs différents, et ces faits, les voici :

Cardiopathies. — En premier lieu, par leur fréquence, se montrent les *cardiopathies*. Fixer un chiffre de leur proportionnalité n'est pas chose facile si l'on prend les statistiques diverses. Les unes retranchent, émondent au point d'arriver à la proportion de $\frac{1}{40}$; d'autres tiennent compte de tout élément anormal, organique et fonctionnel, et arrivent ainsi à la proportion de $\frac{1}{2}$, de $\frac{2}{3}$, et même $\frac{9}{10}$. Sans prétendre à l'impeccabilité, voici deux statistiques dont les éléments, bien connus de nous, nous donnent, l'une (F. Triboulet) 58 cardiopathies sur 305 observations, c'est-à-dire $\frac{1}{5}$, environ ; et la nôtre, 5 cardiopathies sur 21 observations, c'est-à-dire $\frac{1}{4}$

La *péricardite* est relativement rare; l'*endocardite* est la localisation généralement observée. Les deux manifestations peuvent d'ailleurs coïncider, et il n'est pas exceptionnel de voir l'endopéricardite suivre une évolution progressive, et entraîner la mort par asystolie aiguë, ou constituer une infirmité grave durable.

A quel moment de la chorée se montrent les manifestations cardiaques? C'est là chose très variable, impossible à préciser. Les enfants n'entrent guère à l'hôpital qu'après une assez longue période passée à domicile. Mais le pronostic doit comporter une réserve extrême, car au cours d'une chorée moyenne, et déjà longue (un mois, deux mois même), on peut voir le cœur se prendre. L'endocardite mitrale paraît la plus fréquente ; mais dans nos observations personnelles la localisation aortique l'égale presque.

La complication cardiaque s'accompagne le plus souvent de manifestations arthropathiques, au cours desquelles elle se montre; mais, parfois, ces dernières font défaut. La réunion de ces deux symptômes, arthropathies, endocardite, est en général escortée de fièvre. Celle-ci se retrouve, d'ailleurs, avec les cardiopathies seules quand on la cherche bien ; mais elle est assez éphémère.

Il est inutile de nous attarder à l'exposé symptomatique des complications cardiaques: elles sont ici ce qu'elles sont ailleurs, légères ou graves ; mais il est bon de rappeler que l'auscultation doit savoir faire la part des souffles anémiques, et de l'arythmie quand il y a chorée cardiaque.

A notre époque, une endocardite est une manifestation d'infection; il serait nécessaire d'étudier par la bactériologie tous les faits d'endocardite signalés avec la chorée, qu'il y ait, ou non, du rhumatisme antérieur, ou concomitant. Cette recherche n'a pas été faite d'une façon suivie; cependant nous aurons à étudier plus loin ce qu'on a déjà obtenu.

Manifestations arthropathiques. — Dans le nombre des douleurs articulaires, il est possible que quelques-unes n'aient rien de rhumatismal (arthropathies nerveuses de Joffroy ; que quelques-unes relèvent d'infection surajoutée (pseudo-rhumatisme) ; mais il faut n'avoir jamais suivi de près toutes ces chorées infantiles qui passent dans les services hospitaliers pour ne pas reconnaître la fréquence remarquable des coïncidences entre la chorée et les poussées de rhumatisme vrai. Ici, comme pour l'endocardite, les statistiques donnent des chiffres trop différents ($0 - \frac{4}{5}$) pour répondre à l'exacte proportion. Pour nos observations personnelles je trouve, d'une part 51 fois sur 305, d'autre part 6 fois sur 21 ; et il importe de noter que 34 fois les manifestations rhumatismales ont *précédé*, et que 23 fois elles ont *accompagné* la chorée.

Il va sans dire que ces deux ordres de faits, arthropathies, manifestations cardiaques, doivent être envisagés d'ensemble dans leurs rapports avec la chorée; et alors on trouve, comme l'a vu H. Roger, que la chronologie des accidents peut donner tous les groupements et l'ordre de succession suivants :

Rhumatisme, cœur, chorée ;

Rhumatisme, chorée, cœur;
Chorée, rhumatisme, cœur, etc.

Mais il ne faut pas oublier ce groupement : chorée, cœur, qui n'a rien d'exceptionnel, et nous aurons à nous expliquer sur la pathogénie vraisemblable de ces faits cliniques : les chorées avec cardiopathies sans rhumatisme.

Syndrome dit rhumatisme cérébral. — Est-il bien nécessaire de signaler l'apparition des pyrexies et autres incidents pathologiques qui peuvent frapper les choréiques hospitalisés? Nous ne le pensons pas ; mais il y a lieu de faire place à des manifestations non encore définies, qui peuvent transformer la chorée, affection curable, en une maladie mortelle.

Il paraît, si l'on compare les faits mortels entre eux, que la mort est plus rare dans la chorée de l'enfant que dans la chorée des adultes. Aux divers âges, la mort peut survenir par *épuisement nerveux* (Trousseau) ; douleurs, contusions, suppurations, conduisent à la fièvre hectique; et, d'autre part, le désordre moteur peut être tel que l'alimentation soit difficile, impossible même : c'est alors l'inanitiation. Voilà les éléments dominants de cet épuisement nerveux dont les enfants peuvent mourir lentement (huit jours à plusieurs semaines). Mais ils peuvent aussi mourir rapidement, et les symptômes présentés sont ceux de ce symptôme dénommé en nosologie : le *rhumatisme cérébral*.

Des observateurs comme H. Roger, comme Cadet de Gassicourt, n'hésitent pas dans leur appréciation des faits ; pour eux, il y a cet enchaînement : le rhumatisme, la chorée rhumatismale, et des accidents suraigus, rhumatisme cérébral. Acceptons ce mot pour ce qu'il désigne *cliniquement*, sans théories. « Ce qu'on voit communément, chez l'enfant, c'est un demi-coma avec mutisme, coma qui vient graduellement, dont l'intensité est variable, et qui dure au minimum quelques jours pour se terminer le plus souvent par la guérison, tandis que, aux autres âges, la mort en est la fin la plus ordinaire. » (H. Roger.) Mais chez l'enfant aussi mort peut s'ensuivre, et cela, d'ailleurs, avec, ou *sans rhumatisme*. Cadet de Gassicourt (1) en rapporte une remarquable observation, où le syndrome rhumatisme cérébral termine une hyperchorée à marche rapide, avec alternances de baisse et d'augment dans les symptômes choréiques : « La terminaison survenait en moins de vingt heures après une accalmie trompeuse. Le soir, au milieu du calme, le malade vomissait tout à coup des matières verdâtres, se mettait presque aussitôt à pousser des cris déchirants, et à se plaindre de douleurs vagues, de siège imprécis ; l'intelligence restait d'ailleurs nette, et les membres n'étaient agités d'aucune convulsion. Le matin, les traits prenaient une expression d'angoisse extrême, les yeux s'excavaient, la face et

(1) Cadet de Gassicourt, Clin. des Mal. de l'enfance, t. II, p. 245.

les extrémités devenaient bleuâtres, la respiration s'embarrassait, et l'enfant mourait asphyxié, en moins d'une heure. Température rectale, 43°. »

Dans une observation personnelle, au cours d'une chorée moyenne, sans rhumatisme antécédent, avec état général satisfaisant mais avec tendance manifeste à la *dépression mentale*, nous avons constaté le dénouement brusque dans les mêmes conditions cliniques : on voyait apparaître une éruption morbilliforme généralisée très confluente (antipyrine, 4 grammes)? Pendant quarante-huit heures, température, 37°. — Un soir, brusquement 40°. L'enfant est devenu sombre; il s'enfonce dans son lit ; les mouvements ont un peu augmenté ; le lendemain matin, 40°,5, stupeur plus marquée, mouvements choréiques à grandes oscillations, cœur très irrégulier. Le soir, 41°,2. Dans la nuit, vomissements, selles verdâtres, mort rapide dans le coma (1).

Si nous avons insisté un peu longuement sur les complications de cet ordre, c'est que, dans des Traités classiques, des faits de cette importance sont presque passés sous silence. Or, ils sont connus de tous les médecins d'enfants, et ceux-là surtout ont pu voir tout ce qui peut concerner la chorée, et c'est par leurs observations qu'il faut étudier l'affection.

Mentionnons encore la mort subite, imprévue, inexplicable à l'autopsie ; ou survenant rapide par hémorragie cérébrale, ce qui est une grande rareté.

Si on fait abstraction des maladies graves intercurrentes, des septicémies traumatiques, et enfin des cardiopathies, la mort par la chorée est, il faut le reconnaître, exceptionnelle ; mais les complications y sont fréquentes ; elles sont nombreuses et variées, et toutes celles qui surviennent (fièvre, anémie, arthropathies, cardiopathies, troubles nerveux graves) sont nettement d'ordre infectieux ou toxique.

Malheureusement, dans le nombre des désordres observés il n'en est aucun qui soit pathognomonique et qui se révèle à nous par une lésion, ou par un élément (chimique, humoral ou bactériologique) spécifique : l'anatomie pathologique et la bactériologie de la chorée restent encore dans l'incertitude absolue ; plus encore, l'une et l'autre étude manquent de documents initiaux. Nous allons étudier actuellement l'anatomie pathologique ; la bactériologie trouvera sa place à propos de l'étiologie et de la pathogénie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Raymond a pu dire : « La définition que nous avons donnée de la chorée (névrose) semble exclure l'idée d'un chapitre consacré à l'étude des lésions anatomiques. Il faut cependant passer en revue tous les matériaux que nous fournit

(1) H. TRIBOULET, Chorée. Th. de Paris, 1893, p. 37.

la science, pour ne pas courir ce risque qu'une théorie soit renversée par un fait positif laissé inaperçu. Toute la difficulté consiste à savoir si, dans ces lésions, les unes appartiennent en propre à la chorée, tandis que les autres sont de simples accidents. »

Ces lignes datent de plus de vingt ans; elles sont toujours de mise à l'heure actuelle. Il y a des lésions observables chez les choréiques, c'est-à-dire avec la chorée; mais personne ne peut encore affirmer qu'il y ait des lésions *par* la chorée — c'est-à-dire spécifiquement choréiques.

En dehors de notre étude nous laissons les altérations viscérales diverses, même les lésions endo- et péricardiaques; nous ne nous attachons qu'aux modifications macroscopiques ou histologiques du système nerveux. Macroscopiquement, on a signalé assez fréquemment l'*hyperémie* : une congestion durable des méninges, de l'encéphale ou de la moelle, qui peut se retrouver après la mort, n'est certes pas un fait négligeable; bien localisé, le trouble vasculaire pourrait servir à l'interprétation physiologique du désordre moteur. La congestion a, contre elle, d'être de constatation banale, d'appartenir à une foule de maladies aiguës des centres nerveux, et surtout d'être une lésion presque constante des agonies dramatiques dont la chorée nous offre tant d'exemples : ainsi les localisations hyperémiques qu'on a signalées sur la protubérance, sur le bulbe, sur le corps strié.

La congestion active, l'hyperémie, est à noter. Elle s'observe dans l'encéphale et dans la moelle, ou dans cette dernière seule. La congestion peut réellement avoir sa valeur dans la chorée puisqu'elle est, comme le désordre nerveux choréique, un phénomène passager et qui guérit. On a signalé de petits foyers hémorragiques, épanchements ventriculaires, foyers de ramollissement intéressant la profondeur nerveuse ou l'écorce encéphalique, telle ou telle région médullaire; ils peuvent se voir dans une autopsie de chorée, mais ce sont là des lésions *avec* et non *par* la chorée.

Une lésion *durable*, *irrémédiable* ne peut rendre compte d'une affection *passagère*, éminemment *curable*. Quand il s'agit de ramollissement, il arrive qu'on trouve parfois un embolus dans un vaisseau encéphalique, embolus détaché de quelque végétation valvulaire. [Il est vraiment incroyable qu'on ait pu tenter d'expliquer la chorée par des faits de ce genre : il faudrait qu'un choréique eût toujours une affection cardiaque, à savoir même une endocardite végétante, pour engendrer des lésions centrales point de départ du trouble nerveux (*théorie anglaise*).]

Il est indispensable de limiter la question aux cas où le désordre nerveux paraît seul en cause, où la chorée est *pure*, où le choréique est, et reste exclusivement un choréique. Ce que nous voyons alors, c'est l'existence d'un désordre nerveux, léger ou intense; mais dans

tous les cas si peu foncièrement organique d'aspect, qu'on a cru devoir le classer parmi les affections *sine materia*, les névroses.

Pour ces chorées *pures*, que dit l'anatomie pathologique ? Bien peu de chose.

Des lésions d'encéphalite signalées par Elischer, de la présence de corpuscules (*chorea Korpeschen*) spécifiques (Jakowenko), les recherches histologiques récentes ont fait justice. — Ch. Turner a cru pouvoir rapporter à la chorée le gonflement et l'opacité de certaines cellules pyramidales de la couche corticale ; mais il s'agissait alors de chorées accompagnant des états infectieux graves qui donnent l'explication des altérations histologiques en question. Il en va de même pour une observation récente de Bertram Abrahams (1).

Pour la chorée cliniquement *pure*, aucun auteur n'a encore relaté de lésion, et la science, à ce sujet, s'en tient à ces quelques détails d'une observation de Cadet de Gassicourt (2). A l'autopsie d'une chorée terminée brusquement par une attaque de rhumatisme cérébral, ce médecin a constaté une congestion des méninges, un aspect dépoli de l'arachnoïde, un piqueté hémorragique de la substance blanche. Dans les gaines lymphatiques des vaisseaux, on a constaté de petites hémorragies, et aussi l'existence d'amas de cellules jeunes. Peut-être ne sont-ce là que des lésions banales ou, tout au moins, des lésions communes à plusieurs maladies infectieuses. Mais l'examen histologique de la moelle a révélé à M. Balzer *un aspect brillant des grandes cellules des cornes antérieures, dont les noyaux étaient granuleux. moins fortement colorés que d'habitude.*

L'étude des nerfs périphériques n'a guère été entreprise systématiquement ; ce que nous en avons recherché personnellement ne nous a fourni aucun renseignement valable.

De tous les documents actuellement réunis sur la question, nulle conclusion décisive à tirer : la chorée reste bien, jusqu'à ce jour. une *névrose* ; mais on peut toutefois en dégager ceci, c'est que le système nerveux du choréique est en état de moindre résistance, assez vulnérable même, puisque des complications s'y développent si aisément et que l'hyperémie, d'ailleurs fréquente, se localise de préférence sur la substance grise encéphalo-médullaire, notion qui n'est pas à négliger pour l'interprétation physiologique.

Rapports de la physiologie pathologique de la chorée avec les données anatomiques. — Il faut pour les névroses, comme le recommandait Charcot, raisonner physiologiquement et anatomiquement.

Quelle que soit sa nature intime (ce que nous allons rechercher dans l'étude pathogénique), névrose pure ou toxi-infection, l'influence chorégène a-t-elle une localisation particulière dans l'axe gris médul-

(1) Bertram Abrahams, *Brit. med. Journ.*, 10 février 1900.

(2) Cadet de Gassicourt, Traité des Mal. de l'enfance, t. II, p. 247.

laire, dans les noyaux encéphaliques? N'y a-t-il pas aussi à tenir compte des modifications superficielles sans doute, mais réelles, des nerfs que nous indique la douleur provoquée des racines et des troncs nerveux?

Localisations anatomiques. — Nulle localisation ne peut convenir, même si on l'étend à des portions étendues du système nerveux (moelle, nerfs, encéphale), envisagées séparément.

Dans le premier cas (hypothèse médullaire), on ne tient pas compte de désordres importants et incontestables, les troubles mentaux; dans le deuxième (hypothèse cérébrale), on retire à l'affection tout ce qui, dans son allure, révèle pourtant si franchement des relations avec la pathologie médullaire (irritation spinale, réflexes tendineux, paraplégie, etc.).

Pour la localisation qu'on a tenté de faire sur les ganglions centraux et sur la capsule, nous répondons négativement, parce que, même au simple cas d'hémichorée, la localisation ne peut expliquer l'hémichorée homonyme des membres et de la face, puisqu'il y a décussation du faisceau pyramidal; et, enfin, comme le dit lui-même Raymond, qui a montré la valeur de la lésion ganglionnaire encéphalique pour l'hémichorée symptomatique : « Si le processus a son origine dans les ganglions encéphaliques, il est impossible de supposer qu'il y reste limité, ainsi qu'en témoignent divers symptômes (douleur provoquée, allure réflexe de certains phénomènes, irritabilité médullaire, phénomènes psychiques). » Cette hémichorée peut être produite : 1° par une lésion de la couronne rayonnante ; 2° par une lésion du noyau caudé ; 3° par une lésion de la pointe antérieure du noyau lenticulaire ; 4° par une lésion de la couche optique portant d'ordinaire sur son noyau externe ; 5° par une lésion de la capsule interne (segment antérieur, genou, partie reculée du segment postérieur) ; cette lésion de la capsule interne s'accompagne toujours d'une lésion du thalamus ou des noyaux lenticulaire ou caudé ; 6° par une lésion de la région sous-optique intéressant le noyau rouge ; 7° par une lésion de la face supérieure du cervelet (1). Ces données sont-elles applicables à la chorée? rien ne permet jusqu'ici de le supposer.

Théorie réflexe. — Triboulet père avait pensé que le trouble humoral fébrile (aujourd'hui l'infection) avait sa détermination sur les nerfs; il pensait pouvoir appuyer la théorie de Sydenham sur la constatation clinique de la douleur provoquée des nerfs. Dans ces conditions, pour F. Triboulet l'état de souffrance incessante des racines et des troncs nerveux (une irritation nerveuse périphérique centripète) entraînait l'excitation également continue de l'axe central, qui répond par une excitation centrifuge. — Telle est, dans ses traits essentiels, la théorie dite *théorie réflexe* de la chorée. (Nous

(1) Touche, Anat. path. de l'hémichorée organique (*Arch. gén. méd.*, mars 1900).

aurons aussi à signaler les réflexes possibles à point de départ viscéral, intestin, organes des sens, etc.)

Théorie réflexe, théorie anatomique, etc., toute explication de la chorée qui veut invoquer une localisation précise est vouée à l'insuffisance.

Notre exposé clinique a montré successivement : *a.* que le système moteur de la vie de relation est touché ; qu'il l'est, ou peut l'être en entier (le cœur pouvant être aussi intéressé) ; *b.* que le système à fibres lisses n'est pas indemne ; *c.* que le système sensitif est lésé (partiellement ou avec généralisation) ; *d.* que le système psychique est modifié, qu'il peut l'être profondément.

C'est-à-dire que la chorée, par ses troubles fonctionnels, se montre comme une maladie de toute la substance nerveuse (1). Nous aurons, avec la pathogénie, à rechercher la raison intime probable des phénomènes.

L'*étude bactériologique* de la chorée devrait venir ici comme complément de l'anatomie pathologique. Elle nous paraît mieux placée à l'exposé de ce qui concerne l'infection dans ses rapports étiologiques et pathogéniques avec le trouble nerveux. Il nous suffira de dire actuellement qu'il n'existe pas, à notre connaissance, une observation *histo-bactériologique* des centres nerveux ou des nerfs dans la chorée, signalant *in situ*, c'est-à-dire dans le parenchyme (cellules, fibres ou tissu interstitiel) la présence d'agents microbiens figurés, non plus même que dans les vaisseaux de ces centres ou de ces nerfs.

Nous nous sommes, au début de cet article, réservé le droit d'aborder les chapitres de notre étude dans un ordre différent de celui que suivent habituellement les Traités de pathologie. Il ne s'agit nullement, nous le répétons, de faire de l'arbitraire dans la circonstance ; nous désirons, dans la mesure du possible, présenter les faits dans leur ordre logique. Dans ce but, nous abordons maintenant l'*étiologie* qui, jointe aux données précédentes, nous fournira tous les arguments nécessaires à l'exposé pathogénique.

ÉTIOLOGIE. — La chorée de Sydenham est une affection de l'*enfance*. Pourtant, elle peut se voir chez l'adulte (à titre de rareté), et assez communément chez la femme grosse, avec tous ses caractères cliniques ordinaires. La chorée de la grossesse peut être, et est souvent la *vraie* chorée, contrairement à l'appréciation purement théorique de certains auteurs.

Age. — Faisant, pour le moment, abstraction de ces variétés, nous

(1) Leyden avait dit à propos de la chorée : « Si on ne veut pas admettre une affection générale de tout le système nerveux, il est certainement vraisemblable de considérer les centres coordinateurs (cerveau) comme le siège de la maladie. » — Leyden, Traité clin. des mal. de la moelle, édit. de 1879, p. 87.

voyons, dans les diverses statistiques, l'affection prédominer de cinq à quinze ans, et surtout de neuf à douze ans (statistique de Leroux, statistiques personnelles).

SEXE. — Les filles sont beaucoup plus fréquemment atteintes que les garçons.

HÉRÉDITÉ. — Suivant les chiffres assez concordants des statistiques, l'*hérédité similaire* se montre très rare : Leroux $\frac{1}{162}$, Triboulet $\frac{4}{300}$, Money $\frac{14}{214}$.

Le plus souvent, il s'agit d'*hérédité de transformation :* hystérie, épilepsie, neurasthénie, psychoses, alcoolisme. L'hystérie maternelle est réellement fréquente. Peut-être, en regardant de près, le passé (personnel ou familial) nerveux d'un choréique n'est-il jamais indemne (dégénérescence).

Voilà les causes *prédisposantes.* — Parmi les causes *efficientes*, on cite :

a. TROUBLES VAGUES : l'*imitation*, les secousses morales, la *frayeur* plus particulièrement, la *fatigue nerveuse* (?), travail, surmenage, onanisme ; les traumatismes, les plaies simples ou infectées (panaris ?) ;

b. MODIFICATIONS LENTES DE L'ORGANISME, par troubles de nutrition (anémie, rachitisme), ou par désordres constitutionnels, tares acquises, ou plus ou moins héréditaires (chlorose, scrofule).

Ces deux ordres de causes (*a* et *b*), que nous rappellerons au chapitre de pathogénie, ont bien leur intérêt dans la question ; mais, il faut le reconnaître, ce sont, eux aussi, des éléments de prédisposition, ou de simples conséquences de l'état général du choréique (telle l'anémie).

Il est plus important de voir ce qui, dans l'histoire pathologique d'une chorée, se présente comme trouble *aigu*, *antécédent.* En voici l'énumération rapide : pneumonie, fièvre typhoïde, fièvres éruptives et surtout le rhumatisme, dans des proportions variant avec chaque observateur.

« En résumé, dit M. Leroux (1), prédisposition neuro-arthritique héréditaire ou acquise, *voilà le terrain ;* maladies infectieuses, rhumatisme, troubles nutritifs divers, choc nerveux, voilà la cause déterminante. »

C'est à définir la part proportionnelle de ces diverses influences (prédisposition, causes extrinsèques) que se sont successivement essayées les diverses théories pathogéniques de la chorée.

Nous ramenons à deux les théories pathogéniques de la chorée : *théorie de la névrose*, *théorie de l'infection* ; toutes les autres théories peuvent y être rattachées.

(1) CH. LEROUX, art. CHORÉE, Traité des Mal. des enfants, t. IV, p. 790.

A titre de document historique, rappelons la théorie suivant laquelle l'*anémie* prépare ou réalise, suivant son intensité, tous les désordres nerveux de la chorée.

Sur le terrain nerveux infériorisé agit avec force toute influence psychique (frayeur, émotion vive, etc.) : *théorie psychologique* ; peut agir toute fatigue fonctionnelle, et en particulier celle des efforts exagérés d'accommodation dus à un trouble de la réfraction (myopie astigmatisme). Les modifications par anémie supposée des cellules nerveuses centrales ont fait édifier les théories de l'irritabilité (?), de l'instabilité (?), de l'affaiblissement nerveux, etc.

PATHOGÉNIE. — HISTORIQUE. — C'est en discutant la pathogénie qu'il est indiqué de passer en revue l'historique d'une question.

L'histoire de la chorée remonte à plus de deux siècles : au XVIIe siècle Sydenham différencia la vraie chorée des affections *spasmodiques* plus ou moins similaires.

SYDENHAM (1). — « Chorea sancti Viti (quo morbo haud pauciores quinque laborantes et vidi, et sanavi ipsemet) convulsionis est species quæ ut plurimum parvos puellasve a decimo ætatis anno, ad pubertatem usque invadit. Affectus iste ab humore aliquo in nervos irruente, quorum irritatione istiusmodi motus præter naturales producuntur, pendere mihi videtur. Indicationes curativas primum ad humores illos, tam venæ sectione, quàm purgatione minuendos, dein ad corroborandum genus nervosum omninò dirigendas censebam. » L'expression de *chorea minor*, parfois employée, ne se trouve pas dans Sydenham.

L'*étiologie* (sujets jeunes) ; la *symptomatologie* dans son exactitude la plus parfaite (mouvement anormal, parésie); la *pathogénie* (humeur consécutive à une fièvre, et imprégnant le système nerveux); le *traitement* : élimination de l'humeur (produit nocif), et médication tonique nerveuse, Sydenham a tout vu de l'affection ; il a tout donné à entendre.

BOUTEILLE (2) fait de la chorée *une maladie* PRIMITIVE *des adolescents, se traduisant par des mouvements convulsifs avec imbécillité, sans complication d'aucune autre maladie dont on puisse la regarder comme symptôme ou effet.* Voilà la chorée *essentielle*, *idiopathique*, qui est celle de Sydenham. A côté d'elle sont les chorées *secondaires* :

Céphaliques, *pectorales*, *gastriques* (saburre, vers, obstruction); *fébriles* (fièvre continue ; fièvres éruptives, variole, rougeole érysipèle); *périphériques* (rhumatismes, goutte) ; *mentales* (peur, colère).

L'auteur français a, lui aussi, vu tout ce qu'on pouvait voir ; mais c'est de parti pris qu'il est passé à côté de la notion pathogénique.

(1) Th. SYDENHAM, 1624-1689, édit. de Genève, 1736, p. 360.
(2) BOUTEILLE, Traité de la Chorée, 1809.

G. Sée (1) insiste sur la même division nosographique ; il reconnaît une chorée *essentielle*, névrose, et une chorée *symptomatique*, état nerveux au cours d'une autre maladie, en particulier de la diathèse rhumatismale.

Dans l'étiologie de la chorée symptomatique, le rhumatisme, d'après la statistique de G. Sée, donnerait $\frac{61}{128}$.

« Sur *deux* enfants rhumatisants, il y en a au moins *un* choréique » ; d'autre part, sur le total des chorées par lui étudiées, il établit que :

« Sur *cinq* choréiques, il y en a *deux* rhumatisants », deux cinquièmes (2).

Enfin, parmi les trois cinquièmes des chorées qui restent, il en est de *diathésiques* ou *dyscrasiques* (albuminurie, grossesse, chlorose, scrofule) ? Joints aux chorées rhumatismales, ces syndromes morbides forment le groupe des affections choréiques ; à peine un cinquième reste-t-il à la névrose, formant le groupe des chorées dites *essentielles*.

De nos jours, Charcot et ses élèves ont redonné à la théorie de la névrose toute l'extension possible. A l'heure actuelle, c'est entre les partisans de la névrose et ceux de l'infection (dont le rhumatisme fait partie) que s'est définitivement limitée la discussion pathogénique.

Théorie de la névrose. — Plus ou moins nombreuses, suivant les statistiques, il y a certaines chorées (dites essentielles), dans lesquelles le mouvement anormal paraît le seul élément morbide : il est à la fois le symptôme et la maladie. Celle-ci est alors une *névrose*.

« La chorée est une *névrose d'évolution*. Maladie essentiellement caractérisée par des troubles moteurs, la chorée consiste dans un trouble fonctionnel des différents systèmes de l'appareil nerveux moteur *anormalement développé*. Ce développement anormal, c'est de la *dégénérescence*. Les choréiques sont des dégénérés, chez lesquels la malformation de l'appareil moteur est latente jusqu'au jour où une cause variable viendra la mettre en activité. Cette cause variable sera ou le rhumatisme, ou une pneumonie, une fièvre typhoïde, etc. ; quelquefois la chlorose, le surmenage. Mais peu importe que ce soit l'une ou l'autre de ces causes ; peu importe encore que l'une de ces causes soit plus active que l'autre ; il ne s'agit là que d'une cause déterminante. Il n'y a pas plus une chorée rhumatismale, une chorée pneumonique, une chorée typhique, etc., qu'il n'y a une paralysie générale, syphilitique, alcoolique, saturnine, etc. La chorée est une, comme la paralysie générale est une,... etc.

« La chorée est la manifestation (à l'occasion du rhumatisme,

(1) G. Sée, De la chorée et des affections nerveuses en général ; leurs rapports avec les diathèses, et principalement avec le rhumatisme (concours de 1850).

(2) Des statistiques semblables ont été établies par H. Roger, Cadet de Gassicourt, J. Simon, Descroizilles, et par nombre de médecins étrangers (notamment par West).

d'une pneumonie, d'une émotion, etc. de la dégénérescence de l'appareil nerveux moteur (1) ».

On a écrit bien des lignes et bien des pages pour la justification et pour la réfutation de ces données. Comme toujours, à distance, avec du recul comme disait Charcot, on se rend mieux compte des proportions. La théorie de la névrose n'est ni à rejeter, ni à admettre exclusivement.

Ainsi que la présente M. Joffroy, cette théorie insiste plus qu'aucune autre sur cette notion, dominante dans l'étude pathogénique, la *prédisposition* (par l'hérédité, par l'âge, névrose d'évolution), par le sexe (filles). Cette prédisposition tient, nous dit-on, à la dégénérescence de l'élément nerveux, et cela pendant un temps limité qui répond à une phase d'*évolution* chez les sujets jeunes.

Ainsi, pour les uns, en raison de l'instabilité nerveuse du prédisposé, il suffit d'une influence extrinsèque quelconque (émotion ou maladie) pour mettre en jeu le fonctionnement morbide ; et il s'agit simplement, alors, d'une déviation fonctionnelle, d'une *névrose.* (Cette théorie peut expliquer le symptôme, mais non la maladie, chorée.) Pour d'autres, profitant bien encore de la vulnérabilité des éléments nerveux, l'influence extrinsèque agit par elle-même, comme quelque chose de surajouté, modifiant *momentanément* les éléments nerveux, mais sans les compromettre définitivement, et en permettant toujours leur *restitutio ad integrum*, ainsi que le veut l'évolution clinique. Cette théorie peut tout expliquer : la *chorée-symptôme*, la *chorée-maladie* ; et, par la maladie, à la fois la névrose et les complications.

Il y a lieu d'envisager un *symptôme-chorée* et d'étudier, en outre, une *maladie-chorée.* Dans certaines observations le symptôme est presque seul en cause ; la chorée n'est guère alors qu'une *névrose.* Dans d'autres observations les symptômes généraux prédominent et, de ce fait, la *maladie* se révèle indiscutable, à côté du symptôme, et *autour de lui* (avant, pendant, et après, souvent). Si le trouble nerveux a été précédé d'un état infectieux léger, moyen, fort, ou très prononcé, la présomption devient réalité, et il semble juste de rapporter à ce stade infectieux préchoréique l'époque d'apparition de l'agent pathogène dans l'organisme. Il faut en revenir toujours à l'argumentation fournie par G. Sée : « Quand on ne trouve aucune raison suffisante à une affection nerveuse, on la dit *essentielle.* C'est une névrose. — Or, si un phénomène peut être envisagé comme manifestation d'une autre maladie, appréciable ou insaisissable pour l'anatomiste, localisée à l'encéphale, ou affectant l'économie tout entière, ce phénomène n'est plus essentiel, c'est un résultat, un symptôme ; tels les phénomènes spasmodiques de la chorée qui ne sont plus une névrose, mais un état nerveux, au cours d'une autre

(1) Joffroy, *Sem. méd.*, 1893, p. 89 et suiv.

maladie. » — Nous disons, aujourd'hui, au cours d'une infection, ou, plus précisément, d'une toxi-infection.

Théorie de l'infection. — Nous envisageons ici l'infection dans son sens clinique le plus large. Nous n'attachons pas plus d'importance pathogénique à telle ou telle maladie infectieuse que les statistiques étiologiques nous font cependant rencontrer avec une plus grande fréquence. C'est ainsi que nous ne consacrons pas un chapitre distinct à la *Théorie rhumatismale* qui n'est qu'un cas particulier de l'infection.

Le rhumatisme explique tout, QUAND IL EXISTE ; mais il y a bien des chorées avec infection qui ont tout de la chorée rhumatismale — *sauf le rhumatisme.*

Comment agira l'infection pour provoquer les désordres choréiques? Une première façon de voir, c'est de déclarer que l'infection éveille la dégénérescence latente. C'est la théorie de la névrose.

En second lieu on peut supposer que l'infection anémie et hyposthénise les centres nerveux.

Aux partisans de la névrose, comme à ceux de la théorie anémique, il faut rappeler le sort d'interprétations semblables pour le tétanos, et pour la diphtérie. Il y a quelque quinze ans, le tétanos était une névrose, et la paralysie diphtérique relevait de l'asthénie de convalescence. Les deux syndromes s'expliquent aujourd'hui par la notion précise d'une diffusion d'agents toxiques venant imprégner les centres nerveux.

Ce qu'on a fait pour ces affections à microbes spécifiques, il est intéressant de le tenter pour la chorée. Des intoxications d'origine microbienne faisant fréquemment des paralysies transitoires avec guérison consécutive, pourquoi ces mêmes intoxications ne feraient-elles pas, chez des prédisposés, du mouvement convulsif spécial, surtout alors que celui-ci s'accompagne si souvent de désordres parétiques, ainsi qu'on le voit pour la chorée, affection transitoire, suivie, elle aussi, de guérison?

Coïncidence ou non dans l'étude clinique de la chorée, l'infection se présente à nous avec des notions d'étiologie qu'il faut connaître, et avec un rôle pathogénique qui nous restera à envisager.

Historique. — 1700, *Sydenham* voit la chorée comme conséquence d'une fièvre ; 1850, *G. Sée* ; 1866, *H. Roger* ; 1875, *Cadet de Gassicourt* ; 1890, *Descroizilles* (rôle du rhumatisme).

F. Triboulet (1863-1886) appuie la conception de Sydenham d'une statistique personnelle de plus de 300 cas.

Rilliet et Barthez acceptent le rôle des maladies aiguës antérieures qui agiraient comme débilitantes (pneumonie, fièvre typhoïde, fièvres éruptives).

Despine et Picot signalent les mêmes influences.

Ollive (thèse de 1883) parle des maladies causales pouvant expliquer les paralysies de la chorée.

Strümpell (1885) : « Peut-être aussi le développement de la chorée à la suite d'une maladie infectieuse n'est-il pas sans jeter quelque jour sur la genèse de la chorée dont la production serait, en apparence, d'origine spontanée. »

Huet (1889) fait allusion à l'action sur le système nerveux des microbes ou des produits solubles qu'ils engendrent :

L'*École de Lyon*, de même (Pierret, Teissier, et leurs élèves).

H. Triboulet (1891-1893) : rôle de l'infection antérieure ; mécanisme de l'intoxication nerveuse.

Les travaux des dernières années (1893-1900) ont tous tenu compte, et de plus en plus, du rôle possible de l'infection.

Notre statistique personnelle donne environ 200 faits positifs sur 320 observations, soit $\frac{2}{3}$ environ. H. Meyer (de Bâle), en 1894, parle de 80 sur 100, soit $\frac{4}{5}$. Legay, élève de Marfan, donne, dans sa thèse de 1897, la proportion de 57 infections préalables sur 76 cas, soit $\frac{5}{7}$.

Krafft-Ebbing, en 1899, ne trouve que 75 infections sur 200 chorées observées.

Par contre, en 1900, Gram (de Copenhague) trouve l'infection 16 fois sur 25 chorées, et Frœlich (de Christiania) 35 fois sur 47.

Il serait bien long de poursuivre plus loin l'étiologie dans le détail ; il est bon de noter cependant que dans toutes ces statistiques le plus fort contingent appartient incontestablement au rhumatisme : $\frac{30}{57}$ dans la statitisque de Legay ; $\frac{58}{75}$, dans celle de Krafft-Ebbing. — Après le rhumatisme viennent, mais de fort loin en arrière, les fièvres éruptives. Massalongo (de Padoue) a signalé l'importance relative de la tuberculose.

Parfois, l'étiologie infectieuse est difficile à établir parce qu'on n'a, comme infection précédant la chorée, aucune maladie bien définie, mais quelqu'un de ces troubles si difficiles à placer dans nos classifications : « une de ces infections innomées dont les Traités de pathologie ne contiennent pas trace, mais dont regorge la clinique » (P. Marie). C'est ainsi que nous rencontrons des embarras gastriques, des fièvres dites grippales, des angines fébriles, des ictères non définis, les variétés de colites, les malaises dits de croissance, etc. Notre statistique personnelle nous donne un tiers en observations de ce genre.

BACTÉRIOLOGIE. — Puisque l'infection se retrouve avant ou pendant l'évolution de la chorée, il est indiqué de rechercher si elle fournit toujours, souvent, ou parfois quelque élément de contrôle.

c'est-à-dire la présence dans l'organisme d'un germe qui explique l'infection durable ou momentanée.

Voici les résultats succinctement exposés :

En 1888, Naunyn signala, dans un cas de chorée, la présence d'un cladothrix dans les méninges hémorragiées, comme sur l'endocarde.

Stein Kopff, de Halle, en 1890, a trouvé dans un cas, sur l'endocarde et dans le cerveau, des *streptocoques*; une autre fois, une *bactérie* épaisse. — Pianese, de Naples, a décrit en 1891 un *bâtonnet* droit, trouvé à l'autopsie; en 1892, un *diplocoque* et un *diplobacille*.

Mircoli, en 1892, a constaté dans certains cas de chorée la présence de *staphylocoques* et de *streptocoques* dans le système nerveux.

Leredde, en 1891, a trouvé dans le sang, au cours d'une endocardite avec fièvre, un *staphylocoque* blanc.

H. Triboulet (1893) trouve un *staphylocoque*, deux fois, à l'autopsie, une fois également, sur le vivant; et un coccus très fin, à allures de streptocoque, une fois, sur le vivant.

H. Meyer, de Bâle (1894), a trouvé dans le cerveau et dans le sang du streptocoque et du staphylocoque citrin.

Leyden (1894) à plusieurs reprises a trouvé sur l'endocarde de choréiques de fins *diplocoques*.

Ce même diplocoque a été trouvé par Triboulet, Coyon et Zadok, dans le sang et sur l'endocarde d'une enfant choréique de huit ans, en 1897; il accompagnait un gros bacille anaérobie décrit par Achalme. En outre, Triboulet et Coyon ont pu, sur le vivant, dans trois cas de chorée, avec fièvre et légères poussées rhumatoïdes, avec endocardite esquissée ou réalisée, retrouver dans le sang ce fin diplocoque, signalé d'ailleurs par eux, dans plusieurs cas de rhumatisme (1897-1898). Apert (janvier 1898) a fait une constatation analogue.

Westphal, Wassermann, Malkoff, et de nouveau Mircoli, en 1899, ont isolé du sang et de l'endocarde *streptocoques* et *staphylocoques* (1).

J. Hallé et Langevin (1900) trouvent dans le sang le *streptocoque pyogène*. (Dans le cas particulier, l'enfant est morte de septicémie streptococcique; le microorganisme aurait pénétré par les érosions cutanées, ou par la muqueuse buccopharyngée.)

Hallé et Langevin font la critique des recherches bactériologiques : « La plupart des recherches, disent-ils, ont été pratiquées après la mort. Sur le vivant, on s'est souvent contenté de recueillir le sang de la piqûre du doigt. Enfin, quelques auteurs se sont bornés à l'emploi de milieux de culture liquides (bouillon, lait), milieux qui augmentent les chances d'erreurs, et ne permettent pas, par la numé-

(1) Poynton et A. Paine pensent que le *diplococcus* du rhumatisme est en cause dans tous ces faits, et dans ceux de Maragliano (1899). Eux-mêmes considèrent ce diplococcus comme un agent pathogène de toute importance pour le rhumatisme et pour la chorée : ils auraient même reproduit la chorée chez un lapin par injection intraveineuse de ce *diplococcus* du rhumatisme (*Transactions of the Pathological Society*, octobre 1900).

ration des colonies, de se rendre compte du nombre de germes ensemencés. »

Mais, toutefois, Hallé et Langevin reconnaissent que la mort survient, le plus souvent, chez les sujets qui ont présenté des manifestations viscérales, et *ces manifestations, endopéricardite, méningite, etc., peuvent souvent, au point de vue étiologique, être rattachées à la* MÊME CAUSE QUE LA CHORÉE. Elles paraissent jouer un rôle prépondérant dans l'évolution de l'affection, et dans le déterminisme de la mort. Mais il est des cas où l'on ne rencontre aucune lésion viscérale : dans ces faits, la mort semble due aux progrès *seuls* de la chorée, et on peut retrouver dans les deux cas (chorée seule et chorée compliquée) les mêmes agents pathogènes comme cause de la mort (1).

Quelles conclusions pouvons-nous tirer des renseignements bactériologiques qui précèdent? C'est qu'il y a quelquefois dans le sang des choréiques, pouvant, ou non, faire localisation viscérale (cœur), des microbes, et presque toujours des cocci. Il nous est particulièrement permis, en raison de nos recherches personnelles, d'insister sur la présence d'un *diplococcus*, qui paraît avoir certaine prédilection pour le milieu humoral des rhumatisants, et qui pourrait avoir une réelle valeur comme agent efficace dans l'endocardite des rhumatisants comme des choréiques. Est-ce à dire que la chorée soit de nature infectieuse? Il va nous rester à le démontrer, en nous servant des données précédentes.

Il n'existe, pour confirmer cette dernière supposition, qu'un argument valable : montrer dans l'organisme du choréique, AVANT son trouble nerveux, un agent pathogène; retrouver ce même agent dans le sang, PENDANT la chorée; le reconnaître encore au niveau des organes (cœur, cerveau, etc.) APRÈS, c'est-à-dire à l'autopsie.

Ce sont là des constatations qui, on le conçoit, se trouvent malaisément réalisées; mais toutefois, en l'absence d'un critérium absolu, il reste ce fait, qu'au cours d'un état nerveux, la chorée, il peut se faire une détermination endocardiaque, fonction certaine de microbe. Si rien ne prouve que celui-ci soit surajouté, il faut bien admettre qu'il préexistait (2).

Exposé de la théorie de l'infection. — Avant toute discussion de la théorie, il est indiqué d'en énoncer les principes et les données.

L'étiologie nous indique, comme pouvant précéder la chorée, une nfinité d'états infectieux; concurremment, pour les cas positifs, d'ailleurs peu nombreux, la bactériologie fait reconnaître des espèces microbiennes variées, et la première considération est celle-ci :

(1) HALLÉ et LANGEVIN, Un cas de chorée mortelle (*Arch. de méd. des enfants*, n° 8, août 1900).

(2) Peut-être, grâce à la ponction lombaire, pourra-t-on révéler dans le liquide céphalo-rachidien la présence transitoire, ou intermittente de certains germes? Sur ce point deux de nos observations personnelles sont restées négatives.

La théorie microbienne *spécifique* n'est pas prouvée bactériologiquement : elle contredit le fait de la variabilité étiologique, *variabilité confirmée*, du moins en apparence, *par la bactériologie* (1).

En second lieu, une fois admise l'infection antérieure, sous ses formes variées (germes inconnus des fièvres éruptives, microbes de banalité, ou cocci plus ou moins définis), s'agit-il alors de la localisation des germes dans le système nerveux, comme l'aurait constaté Mircoli? Ce n'est guère probable : la plupart des auteurs n'ont pas rencontré les microbes *in situ*, ni sur les centres encéphaliques, ni sur la moelle, ni sur les nerfs. Les troubles nerveux choréiques apparaissent alors comme résultant d'une intoxication, supposition que ne combat aucune donnée positive, et que les recherches physiologiques actuelles sur les intoxications nerveuses produites par les poisons microbiens viennent pleinement corroborer.

A la base de la doctrine de l'infection se placent ces considérations de pathologie générale : « L'enfant, dit le professeur Pierret, entre successivement en lutte avec les divers microbes dont il semble faire l'essai; l'agent infectieux peut agir, d'ailleurs, soit par localisation directe, ou bien par réaction chimique (ptomaïnes). » Le professeur Teissier, de même, à propos de la pathogénie de certaines névroses post-infectieuses, nous dit : « Tout porte à croire que ces névroses sont produites principalement par intoxication (toxines microbiennes, ou poisons normaux non transformés (insuffisance hépatique), ou non éliminés (insuffisance rénale). »

Nous en tenant à l'étude des germes que nous trouvons chez certains choréiques, il est très indiqué d'attribuer au streptocoque et au staphylocoque un rôle pathogénique important. On sait que Roger a provoqué avec le streptocoque des lésions sur l'axe gris médullaire; Homen a produit des lésions nerveuses variées avec le streptocoque et avec ses toxines. S'il s'est agi alors de lésions durables, chez l'animal, tandis qu'il ne s'agit que de faits transitoires chez les choréiques, c'est qu'il n'en est pas d'un enfant, se défendant *progressivement* contre l'intoxication à doses fractionnées, avec ses éléments humains, comme d'un animal de laboratoire, violenté par des doses plus ou moins massives.

Pour le staphylocoque pyogène, Courmont et Rodet ont reconnu

(1) L'idéal serait de retrouver chez tous les choréiques un microbe particulier, agent pathogène spécifique, comme l'avait avancé Pianese, de Naples (1892), qui aurait même reproduit la chorée expérimentalement chez les animaux. Mais, outre que ces constatations sont restées isolées, nous savons que l'exposé étiologique va absolument à l'encontre des résultats énoncés, puisque ce qu'on rencontre avant tout, dans la chorée, c'est la variété extrême des infections causales. D'autre part, il y a lieu de rappeler dès maintenant que l'expérimentation sur l'animal n'a jamais rien donné de comparable à la chorée humaine ; et que la *chorée du chien*, plus particulièrement étudiée, n'est qu'un spasme musculaire localisé et rythmé, lié à des lésions matérielles des centres nerveux. Dans certains cas, il s'agit de myoclonie (Vanlair). (Voy. H. Triboulet, *loc. cit.*, p. 55 et suiv.)

l'existence de deux toxines dont l'une est déprimante tandis que l'autre, convulsivante, provoque une excitabilité exagérée du système nerveux qui se traduit par des secousses musculaires, des mouvements choréiformes.

S'agit-il maintenant, avec ces données, d'expliquer la pathogénie des phénomènes choréiques, nous en trouvons l'interprétation textuelle dans les lignes suivantes de la thèse d'agrégation de Landouzy :

« Que la maladie aiguë fasse du patient un inconscient, un délirant, un convulsionnaire, un débile, un parétique, les procédés qu'elle emploie sont, au fond, à peu près les mêmes : l'organe et la fonction troublée font la différence.

« Les prédispositions, âge, conditions vitales (croissance), sont les influences pathogènes qui préparent le sol, et sur ce terrain un agent morbigène à affinités spinales a beau jeu.

« Il faut, pour que ces désordres se manifestent, un temps tel que les troubles moteurs, en germe au début de la pyrexie, n'apparaîtront qu'au début de la convalescence, ou même longtemps après celle-ci.

« Si l'on excepte la diphtérie dont les affinités semblent bien spinales, les autres maladies, si portées qu'elles soient à se servir de procédés spinaux paralysigènes, savent en mettre facilement d'autres en jeu (prédominances cérébrales de la scarlatine, de l'érysipèle). »

Pour la pathogénie, LANDOUZY, avec VULPIAN, parle d'une « *imprégnation rhumatismale spinale* » :

« Les agents morbides (miasmes, virus, matière septique), s'incorporant aux éléments anatomiques, n'exercent-ils pas, comme les poisons, des modifications d'ordre physico-chimique incompatibles avec l'exercice de ces éléments ? Ce principe morbide ne peut-il pas être le point de départ d'une perversion nutritive ; dans certains cas, d'un travail inflammatoire ; dans d'autres, de troubles fonctionnels dont la durée sera proportionnelle au temps que l'organisme mettra à reprendre possession de lui-même et à se débarrasser de cette imprégnation délétère ? »

Voilà ce que disait Landouzy pour le rhumatisme, dès 1880.

Pour une infection autre, quelconque, est-il rien à changer à cela aujourd'hui même? Parlons d'imprégnation par les poisons solubles, et, pour ce qui a trait à la chorée, faisons l'imprégnation cérébro-spinale et nerveuse, et nous voyons que se trouvent alors expliquées toutes les particularités de l'état choréique par la cause étiologique dominante, une infection.

Aussel (1), de Lille, a donné une formule synthétique très heureuse, à notre avis : « La chorée est l'expression mono-symptomatique d'une infection indéterminée qui serait apte à produire des pseudo-rhumatismes. »

(1) AUSSET, Leç. clin. des Mal. des enf., Lille, 1898.

Voyons si la donnée de la toxi-infection peut nous fournir les éléments de physiologie pathologique nerveuse désirables.

L'action diffuse des substances toxiques fait la multiplicité des désordres : *a.* troubles moteurs (modification des cellules motrices, moelle, bulbe); *b.* troubles sensitifs (modification des divers centres sensitifs et, en outre, des racines postérieures et des nerfs périphériques); *c.* désordres psychiques (écorce cérébrale).

a. **Motilité**. — Elle présente des secousses dans tous les cas; le plus souvent encore de la parésie, pouvant aller à la paralysie quelquefois).

Le mouvement choréique est-il une convulsion (Sydenham)? est-il un résultat de faiblesse paralytique (Bouteille)?

Normalement la cellule motrice, sous l'influence de la volonté ou des incitations réflexes (excitants naturels), réagit par un mouvement normal. — Certains poisons végétaux (strychnine) et microbiens (tétanos) peuvent toucher la cellule et l'exciter anormalement (convulsion tonique); d'autres poisons (urémie) touchent la cellule et l'excitent différemment (convulsion clonique); d'autres enfin (diphtérie) font la paralysie.

En dehors de toute spécificité connue, il est permis de supposer qu'au contact d'un irritant *quelconque* la cellule motrice réagisse, et par la seule expression en son pouvoir, le mouvement; et ce mouvement de cause *extrinsèque*, *variable*, *brutale* (un poison), est *involontaire*, *irrégulier*, *imprévu*.

Mais ce mouvement ne veut pas dire que la cellule ait acquis une force nouvelle; au contraire (affaiblissement au dynamomètre, puis parésie). A la convulsion on peut voir succéder la paralysie (question de dose, réserve faite de la différence de nature des poisons de l'infection préchoréique, différence qui doit être minime).

C'est si bien là raison de proportions que nous ne voyons pas la paralysie se montrer indifféremment dans tous les cas : il faut une intoxication profonde, et les accidents parétiques surviennent d'autant plus vite et plus accusés que la folie motrice était plus prononcée.

Pour les localisations plus rares (larynx, langue, cœur, iris, etc.), toutes les cellules motrices pouvant être touchées, toutes les localisations sont possibles; mais les altérations sont superficielles : le désordre cardiaque n'entraîne pas la mort, et guérit bien. Pour la même raison, l'atrophie musculaire est légère, d'évolution rapide, et guérit toujours.

b. **Sensibilité**. — Pour l'élément sensitif, il s'agit également d'affaiblissement fonctionnel : c'est l'anesthésie cellulaire à des degrés divers, suivant la force et peut-être suivant la nature de l'agent causal. Il s'y ajoute une irritation anormale des nerfs (la douleur provoquée), qui peut bien s'expliquer comme une névralgie toxique, elle aussi passagère et curable.

c. **Troubles psychiques.** — Ils s'expliquent tout naturellement par l'intoxication des cellules corticales. Là, comme pour la sensibilité, il y a plus souvent dépression qu'excitabilité : l'affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence est de règle. Le rétablissement fonctionnel ne se fait qu'au bout d'un certain temps, « comme si les appareils avaient à réapprendre leurs fonctions » (Landouzy).

L'infection, on le voit, peut expliquer toutes les particularités de la chorée-symptôme, c'est-à-dire, en un mot, l'élément nerveux, ce que beaucoup dénomment la *névrose*.

Elle peut, seule, expliquer la chorée-maladie. *Quelle donnée, mieux qu'une diffusion de substances toxiques, peut nous expliquer la chorée, maladie de toute la substance organique, y compris la substance nerveuse*?

A propos de l'influence des affections fébriles sur le mouvement choréique, les cliniciens ont remarqué que, suivant telles ou telles circonstances accessoires, se justifie ou non l'adage : *Febris accedens spasmos solvit.* A notre avis, les différences de la clinique s'expliquent probablement par l'infection. Nous avons été frappé de ce fait que la diphtérie, si fréquente dans l'enfance, n'est pas signalée parmi les antécédents immédiats du choréique. D'autre part, dans une de nos observations nous voyons, à la suite d'une angine diphtérique, le spasme s'arrêter définitivement. La chose s'explique-t-elle par la nature même du poison diphtérique? Y a-t-il un antagonisme toxique? Nous n'osons pas nous prononcer. Nous croyons avoir remarqué que la grippe, que la rougeole (affections qui paraissent avoir tant d'affinités avec la septicémie à streptocoques), que l'érysipèle, surtout, ont déterminé une recrudescence ; qu'ils ont pu *accrescere spasmos.* Ce sont bien les poisons microbiens qui, semble-t-il, après élimination définitive, ou par un antagonisme à constater, peuvent *solvere spasmos.*

Voilà bien des arguments en faveur de la théorie infectieuse; permettent-ils une conclusion ferme? Peut-on poser une loi définitive? Assurément non.

Nous avons dit ce que devait expliquer une théorie de la chorée : nous avons fait voir que la donnée de l'infection, plus qu'aucune autre interprétation, répondait au maximum des points obscurs à éclaircir. Mais avons-nous établi autre chose qu'une hypothèse?

On parle aisément aujourd'hui de l'infection ; mais, si l'on invoque le terme, encore faut-il par des preuves palpables en donner une justification précise pour tous les cas; et le succès de certaines recherches microbiennes spécifiques est de nature à rendre exigeant.

Or dans notre cas, malheureusement, il ne s'agit nullement de spécificité microbienne, et de là vient toute la difficulté.

Sans doute, il serait tout à fait convaincant de retirer de l'organisme des choréiques un microbe toujours le même qui, cultivé et inoculé aux animaux, pût reproduire le désordre choréique. C'est un succès

qu'avait fait espérer Pianese (de Naples); mais nous ne pouvons accepter de semblables conclusions puisque l'exposé étiologique montre avant tout la variété extrême des infections causales. Ce qui est spécifique, c'est l'état momentané du sujet (âge); c'est aussi son avoir particulier (hérédité nerveuse). Sur un terrain ainsi préparé, disons-nous toujours, bien des états infectieux peuvent agir pour produire la chorée. Mais, même acceptée dans son sens le plus large, la notion d'infection reste encore difficile à *prouver*.

Il s'agit, dans l'étiologie, d'affections à microbes inconnus encore, fièvres éruptives le plus souvent, auxquelles se surajoutent fréquemment des associations microbiennes diverses (cocci). Ceux-ci se retrouvent seuls dans les recherches bactériologiques.

Existe-t-il réellement en circulation chez le choréique des poisons microbiens ? Quelle est leur nature ? Quelle est leur toxicité ? Quels sont les agents pathogènes à toxine convulsivante ? Tout ce qu'on sait se réduit aujourd'hui aux travaux de Courmont et de Roger, travaux dont nous avons parlé.

Ces agents toxiques sont vraisemblablement quelconques : ils ne rappellent par leur action, ni les poisons végétaux (strychnine) ou microbiens (tétanos) qui font la convulsion tonique; ils diffèrent des poisons de l'urémie, qui (quelques-uns, du moins) font peut-être la convulsion clonique par accès, et se séparent aussi des poisons qui font d'emblée la paralysie (diphtérie). Pour interpréter d'une façon précise la pathogénie de la chorée, il faudrait, par l'expérimentation sur des microbes connus d'une infection préchoréique, déceler l'existence d'un poison convulsivant et d'un poison paralysant, combinés dans les cultures et pouvant s'isoler dans l'organisme comme ils le font artificiellement (d'après les expériences de Courmont).

Pour les affections dont le parasite est trouvé, il reste à faire, à notre point de vue, une étude des conditions biologiques du microbe (sécrétion des poisons, par exemple).

Ainsi ne peut-on rien fixer sur le temps écoulé entre l'infection microbienne et l'action du poison; peut-être y a-t-il des accumulations toxiques destinées à une évacuation progressive, sans réaction apparente; l'élimination lente peut être tout à coup brusquée par des perturbations organiques, d'où les accidents aigus.

De même le temps de l'action du poison est-il indéterminable, comme aussi sa nature (convulsivante ou paralysante), tant que l'expérimentation ne nous aura pas renseignés (sans doute différences d'action des poisons scarlatineux, rubéolique, typhique, pneumonique, etc.). Peut-être aussi y a-t-il, en matière toxique, des antagonismes encore inexpliqués (rougeole, diphtérie).

Malgré ces restrictions, nous devons accepter comme *actuellement* plus satisfaisant qu'aucun autre cet essai d'explication physiologique du symptôme chorée : imprégnation passagère des cellules nerveuses

des centres par un élément toxique dans la vraie chorée. C'est l'infection acceptée dans sa conception la plus large qui paraît commander l'évolution des phénomènes.

TRAITEMENT. — Il y a des *chorées légères* pour lesquelles toute intervention peut arriver à masquer suffisamment le désordre nerveux moteur; il y a des chorées moyennes ou fortes qui, parvenues à un certain moment de leur cours (déclin), cèdent encore aisément aux moyens thérapeutiques : de là toutes les illusions successives sur l'influence de telle ou telle médication réputée *spécifique*.

Pour faire un exposé des modes thérapeutiques de l'affection, on peut procéder de deux façons : ou bien s'en tenir à la simple énumération des moyens proposés contre le mouvement choréique, en passant en revue les divers traitements empiriques; ou bien interpréter les phénomènes à l'aide des doctrines, et montrer comment on cherche à agir contre les effets ou symptômes, par la suppression de la cause supposée, ce qui constitue le traitement *pathogénique*.

On peut enfin exposer le traitement tel qu'il y a lieu de l'appliquer en *clinique* courante, en s'aidant de ce que l'empirisme et les notions pathogéniques ont pu fournir de plus profitable.

Nous ne pouvons ici entrer dans le détail du traitement des diverses chorées en particulier; mais il est possible, du moins, d'envisager ce que réclament les faits cliniques plus habituellement rencontrés.

La considération dominante, c'est de préciser la période d'évolution de la chorée : *début*, *période d'état*, *déclin*.

Au début, on ne jugule pas plus une chorée qu'une paralysie diphtérique; par contre, quand la période d'état touche à sa fin, contre cette chorée *au déclin*, toutes les médications ont prise.

Voyons ce qu'on peut tenter à la période d'état pour atténuer l'intensité des phénomènes choréiques.

Nous n'insisterons pas sur ces chorées *légères* qui sont le triomphe des partisans de la névrose, et que guérissent également bien la suggestion, l'antipyrine et l'arsenic, les calmants, les hyposthénisants, les toniques et les excitants. Mais s'agit-il d'une chorée *moyenne*, il faut le repos au lit, l'isolement relatif ou absolu, le régime du lait.

Comme *règles générales*, ne pas émouvoir, ne pas fatiguer le choréique (repos à la chambre et même au lit), dès qu'il y a une légère accentuation des troubles moteurs); surveiller les fonctions digestives et, dans la mesure du possible, appliquer la diète lactée. — Se mettre en garde contre l'hydrothérapie (douches, bains, enveloppements) indiquée un peu à la légère, et indistinctement pour toutes les formes et pour toutes les périodes — dans certains ouvrages. Toujours dangereuse quand l'état du cœur paraît suspect, pouvant encore, en dehors des cardiopathies, augmenter les désordres ner-

veux et pousser aux paroxysmes, l'hydrothérapie ne doit être employée ni au début, ni à la période d'état ; il faut la réserver pour la convalescence. J'ai trouvé des considérations identiques développées par M. le Dr Guimbail (*Journal de thérapeutique par les moyens physiques*, 1901) ; cet auteur préconise également l'emploi de l'électricité (franklinisation au cas d'hystérie sous-jacente, courants de haute fréquence pour les formes hyperesthésiques) : le but étant, dans tous les cas, d'atténuer l'état de spasme généralisé.

Naguère, quand l'état général était subfébrile, sans localisation précise, quel que fût le fond infectieux (rhumatisme, infection gastro-intestinale innomée), on suivait la méthode de Sydenham : purger le sujet à plusieurs reprises. L'association du tartre stibié (5 centigrammes) au sulfate de soude (10, 12, 15 et 20 grammes, suivant l'âge) est une combinaison purgative chère à la génération qui nous a précédés, et d'un fort bon emploi chez beaucoup de choréiques.

C'était ce qu'on appelait la médication de fond.

On a souvent recherché également dans l'étude des points douloureux médullo-rachidiens et périphériques des indications à une médication topique qui consistait en pulvérisations d'éther, onctions à l'huile chloroformée, etc. En réalité, les précautions hygiéniques générales et cette médication banale peuvent et devraient suffire pour le traitement de bien des chorées moyennes. Mais, en présence de la marche croissante des symptômes de la période d'augment, le médecin se voit ou se croit obligé d'intervenir d'une façon en apparence plus active, et il s'adresse alors à la médication empirique.

Un des médicaments les plus employés est l'*antipyrine*. Préconisée par Wolner et par Legroux ; étudiée dans ses effets par Moncorvo, d'Heilly, Ch. Leroux, Marfan, elle peut être donnée à doses élevées.

En voici la posologie, d'après Ch. Leroux (1) : « L'antipyrine doit être donnée à fortes doses : 3 grammes par jour, dose minima. Il faut atteindre en deux ou trois jours 4, 5 et 6 grammes. On donnera, pour les enfants de six à dix ans, 3 et 4 grammes ; de dix à quinze ans, 5 à 6 grammes par jour.

« Il est des chorées qui se modifient rapidement avec des doses de 3 à 4 grammes ; si, au bout de huit jours, il n'y a pas de changement, il faut monter à 5 et 6 grammes (en tenant compte de l'âge). S'il n'y a pas d'amélioration notable au bout de trois semaines, il n'y a plus à compter sur l'antipyrine. »

Se souvenir qu'en cas d'intolérance on peut avoir quelques troubles digestifs légers, ou des éruptions diverses, le plus souvent morbilliformes.

Plus encore que l'antipyrine, l'*arsenic* est en faveur ; on l'administre suivant des procédés variés :

(1) Ch. Leroux, *Revue mensuelle des Mal. de l'enfance*, 1891.

a. L'arséniate de soude, 10 centigrammes pour : eau, 300 grammes ; une cuiller à café au début de chaque repas et, *progressivement*, à dose double ou triple, suivant la tolérance.

b. La liqueur de Fowler, à doses de 4 gouttes par jour, avec augmentation d'une goutte par jour, jusqu'à 20 gouttes d'après la tolérance.

On a encore proposé l'injection sous-cutanée de 3 à 4 gouttes de Fowler, par intermittences de deux en deux jours.

c. La liqueur de Boudin est peut-être la solution arsenicale la plus efficace : les doses employées paraissent formidables ; elles sont généralement bien tolérées. Un gramme de cette liqueur renferme *un* milligramme d'acide arsénieux.

Employée par Aran, puis par Siredey, cette solution a été préconisée de nouveau par Comby, par Marfan, qui en règlent ainsi l'emploi : on commencera par 4 grammes de solution dans un julep (dose quotidienne) ; chaque jour on augmente de 2 grammes, sans jamais dépasser la dose de 30 grammes de liqueur de Boudin (il est préférable de s'arrêter à 20 grammes). Y a-t-il intolérance au cours du traitement, on diminue de 4 grammes pendant un ou deux jours pour reprendre la marche ascensionnelle.

Habituellement, en dix à vingt jours on a une amélioration considérable. Il ne faut toutefois cesser la médication que progressivement, en baissant la dose de liqueur de 4 grammes par jour.

d. Le cacodylate de soude semble indiqué. Le Dr Garand (de Saint-Étienne) l'a employé à dose de 25 à 40 milligrammes par jour pendant un mois ; il le donne par voie rectale. Il semble facile de le donner par voie hypodermique et, d'après Lannois, les résultats seraient très encourageants (1).

Sous toutes ses formes, la médication arsenicale intensive doit être surveillée par le médecin directement ; ne jamais la prescrire à distance, en raison des accidents (diarrhée, nausées, vomissements, voire même paralysie arsenicale).

Autres médicaments empiriques. — Suivant deux modes d'interprétation opposés, le mouvement choréique est le résultat d'une excitation anormale (spasme) ou, au contraire, d'une dépression nerveuse (parésie, convulsion de faiblesse) : aussi l'a-t-on traité, dans la première hypothèse, par les antispasmodiques ; dans la deuxième, par les stimulants, et on a pu obtenir dans les deux cas, par des médications opposées pour des faits semblables, des résultats favorables, ce qui nous donne à réfléchir sur la valeur spécifique des médications proposées.

Comme *antispasmodiques*, on a employé le valérianate de zinc, l'opium, la belladone (isolément ou conjointement), camphre, musc, asa fœtida, bromure, l'hyoscine (bromhydrate d'hyoscine), et on

(1) Th. de Detcheff, Lyon, 1901.

les a abandonnés. On peut en dire à peu près autant de l'exalgine fréquemment intolérée. Nous avons vu ce que peut donner l'antipyrine ; nous indiquerons plus loin ce que vaut le chloral.

La médication sthénique, stimulante du pouvoir excito-moteur des centres, est faite de l'emploi de la strychnine. La formule habituelle est celle du *sirop de Trousseau* (sirop de sulfate de strychnine à 1/4 de centigramme par cuiller à café). Trousseau le donnait à doses progressives de 2, 4 et même 6 cuillers à café par jour. Ce sirop employé encore quelquefois dans les formes paralytiques exige une grande surveillance *(strychnisme)*.

Pour répondre à la notion d'infection dans la pathogénie de la chorée on a employé, surtout en Amérique (Dana, Moncorvo), le sulfate de quinine à haute dose (un gramme), l'asaprol, le salophène, l'analgène, etc., et puis encore le salicylate de soude. Comme l'exalgène, comme l'antipyrine, ces médicaments ont eu leurs succès et, cependant, ils sont abandonnés.

Chorée grave. — S'agit-il d'une chorée grave, les conditions de séjour au lit et d'isolement ne se discutent plus ; elles s'imposent pour tout le monde.

En présence de la folie musculaire, de l'agitation incessante, on recourt aux fortes doses médicamenteuses que nous avons indiquées (antipyrine, arsenic), et surtout aux *hypnotiques* (le sommeil arrête ou calme la chorée).

On a abandonné successivement le chloroforme, le sulfonal, le trional, la chloralose, le sulfate d'ésérine, l'hyosciamine ; mais le *chloral* est encore d'un emploi fréquent. D'après Joffroy et Saric, on peut donner 2 grammes par jour avant dix ans ; 4 grammes après dix ans : on obtient ainsi de douze à quinze heures de sommeil par jour — et on peut continuer quinze jours, et même un mois. Mais ici, comme dans le tétanos, l'effet n'est que passager ; aussi y a-t-il nécessité de renouveler les doses deux à trois fois par jour : on pourra, par exemple, donner potion ou lavement à égale distance un ou deux grammes, matin ; de même, le soir).

Quand il y a état de *mal choréique*, il peut être nécessaire de rapprocher les doses, et de répartir les 4 grammes en quatre fois, moins espacées.

Rarement on emploiera une dose massive : 4 et même 6 grammes.

Une contre-indication majeure s'impose parfois : c'est la présence d'une lésion cardiaque ; le chloral peut — *alors* — amener des désastres — et rapidement.

Contre les exacerbations qui peuvent durer plusieurs jours, et même davantage, quand le sujet, secoué de convulsions incessantes, est tourné et retourné, projeté sans répit au hasard du travail morbide, et qu'il est aussi impossible de le droguer que de l'alimenter, une seule indication reste à remplir : mettre, dans la mesure du pos-

sible, le malheureux convulsionné à l'abri des traumatismes et de leurs conséquences (excoriations, plaies, infection secondaire).

Pour la convalescence, toutes les médications sont possibles : les toniques (fer, quinquina, etc.), et surtout le grand air, le repos intellectuel, l'exercice progressif, la balnéation, le massage et la gymnastique raisonnée.

La *gymnastique* doit être réduite à quelques pratiques de gymnastique passive — bannissant, avant tout, l'effort.

Je dois encore faire mention d'un moyen de médication physique, non sans réelle valeur.

On a employé l'action sédative de certains rayons lumineux avec succès dans un grand nombre d'affections nerveuses. Les auteurs anglais préconisent pour la chorée l'isolement dans une pièce baignée de lumière bleue. Les mouvements des membres se calment, paraît-il, rapidement sous l'influence de ce traitement; ils reprennent ensuite, avec moins de violence, et diminuent ainsi à chaque séance. La ponction lombaire apparaît comme un moyen d'intervention rationnel pour la chorée, affection à allures cérébrales et spinales. Bien que l'ayant personnellement pratiquée deux fois, je réserve toute appréciation sur ce mode thérapeutique, dont Bozzolo, de Turin, se serait servi avec succès à plusieurs reprises. C'est évidemment encore à l'avenir de prononcer sur cette méthode.

CHORÉE MOLLE.

Nous avons déjà dit que toute *chorée de Sydenham* s'accompagnait d'un affaiblissement moteur dont l'intensité est, d'ailleurs, fort variable. Les désordres de ce genre ont été observés de tous temps : déjà par Sydenham; puis par Bouteille, par Trousseau, par Todd; plus près de nous, par West, par Charcot, par Ollive, etc. (Ce dernier auteur a fait sa thèse sur les *Paralysies chez les choréiques*, Paris, 1883.) On peut ramener les constatations faites par tous les auteurs : 1° à des considérations chronologiques : l'état parétique survient avant, pendant, ou après le mouvement anormal; 2° à des considérations de degré : la parésie est faible, il faut la rechercher; est moyenne, atténuant le mouvement anormal ; est forte, supprimant le trouble moteur; 3° à des considérations de siège et d'étendue (monoplégie, hémiplégie, paraplégie, et même, bien que rarement, paralysie généralisée).

A la période d'état il y a asthénie musculaire, mais sans modification des réactions électriques, bien qu'il puisse survenir de l'amyotrophie légère, transitoire. La durée des désordres est courte, de huit jours à trois semaines au plus. Le système musculaire reprend progressivement ses forces, et habituellement les mouvements supprimés reparaissent dans les régions où l'état parétique s'améliore.

Voilà ce que sont d'ordinaire les paralysies chez les choréiques : contemporaines de la convulsion ou lui succédant, elles restent généralement au second plan; qu'elles précèdent le mouvement anormal dans quelques rares observations; qu'elles surviennent avec une brusquerie extrême; qu'elles présentent, parfois encore, une intensité telle que la chorée soit masquée momentanément par elles ; qu'elles durent plusieurs semaines, au lieu de quelques jours, nous pourrons dire qu'il s'agit alors de chorée de Sydenham avec troubles parétiques prédominants; mais nous ne serons autorisés à voir là qu'une complication transitoire par exagération d'un symptôme habituel, et nous n'aurons nullement le droit d'en conclure à l'existence d'une variété de chorée, méritant une place à part dans la nosographie (1).

La *chorée molle* de West (2) n'est qu'un cas particulier de la paralysie chez les choréiques. Dans plusieurs articles écrits sur cette question P. Blocq, tout en forçant quelques dissemblances (durée, intensité), est toujours obligé de revenir à l'identité d'allures, générales, et de *nature*.

C'est, en effet, par la clinique d'abord et par la notion pathogénique surtout, que nous affirmons l'identité de la chorée molle avec la chorée de Sydenham vulgaire. La prédisposition par l'hérédité nerveuse et par l'âge est la même ; les notions étiologiques sont les mêmes et, notamment, les influences infectieuses. Mais, au cas d'incidents parétiques prononcés, il y a plus habituellement à faire intervenir telle ou telle maladie aiguë importante, qui précède la chorée, qui survient à sa période de début, ou dans son cours. Nous faire connaître l'équivalence physiologique des centres moteurs aux divers âges; nous renseigner d'une façon précise sur la force modificatrice des produits toxi-infectieux (affaiblissement, paralysie progressive ou brusque), et aussi sur la lenteur ou sur la rapidité de leur élimination, ce sera, comme je l'ai indiqué avant ou après d'autres, nous expliquer le mode pathogénique de tous les désordres moteurs de la chorée de Sydenham (convulsion et *parésie*), avec toutes leurs particularités de durée et d'intensité.

Au point de vue clinique, au cas où la chorée molle est brusque, brutale, généralisée ; où le désordre moteur convulsif, atténué au maximum, est resté inaperçu, il peut y avoir un instant d'hésitation pour le diagnostic avec la *paralysie infantile*. Mais il faut bien avouer

(1) Dans un article récent, M. Oddo écrit : « C'est un tort, à mon avis, que de décrire la chorée molle comme constituant une forme distincte. En réalité, *la chorée est toujours molle.* » (G. Oddo, *Revue de méd.*, 10 février 1901, p. 140.)

(2) On donne trop souvent comme synonymes les termes de : « limp chorea » et chorée molle. « Limp chorea » désigne surtout la forme monoplégique crurale, ou paraplégique, au cours de laquelle la marche est « clopinante ». Quant au terme de « chorée paralytique », il est à rejeter comme pouvant prêter à confusion avec les accidents choréiformes de certaines paralysies.

que ce sont là plutôt des considérations théoriques que de réelles difficultés de pratique. En effet, la paralysie infantile évolue chez des sujets fort jeunes (de douze à trente-six mois), chez qui la chorée ne se voit pour ainsi dire pas ; tandis que la chorée molle, étendant progressivement ses parésies, peut être plus complète après huit jours d'évolution, par exemple, qu'au premier jour, la paralysie infantile, d'abord très étendue, ne tarde pas à regresser, pour se localiser (type paraplégique ou monoplégique). Enfin, l'inspection minutieuse du choréique révèle quelque convulsion des doigts, de la face ou de la langue, qui ne peut guère rester inaperçue.

CHORÉE DES ADULTES. — CHORÉE DE LA GROSSESSE.

A l'état d'exception, la chorée évolue après la vingtième année : elle peut même, à titre de rareté curieuse, être signalée chez le vieillard : dans tous ces cas, ce qu'on observe peut être la chorée de Sydenham vulgaire. L'âge constitue simplement une particularité étiologique : l'affection est la même.

Chorée de la grossesse. — Les mêmes considérations s'appliquent à la chorée gravidique. Elle est plus habituellement observée chez les *primipares* jeunes, avant vingt ans. Bien souvent, on retrouve la notion d'une chorée antérieure du jeune âge. On dit qu'il y a « rappel » de la chorée. Les mouvements anormaux apparaissent d'ordinaire vers le deuxième mois, parfois au quatrième seulement ; dans la majorité des cas, dans la *première moitié* de la grossesse.

La symptomatologie est celle de la chorée de Sydenham vulgaire. Toutefois l'intensité est ici généralement plus marquée, et les chorées gravidiques répondent souvent aux formes *graves* (mouvements étendus et violents, avec peu ou pas de répit, insomnie, etc.). Ce qui s'ajoute presque toujours, ce sont des éléments non douteux de psychose aiguë : déchéance intellectuelle, agitation, excitation maniaque. D'après la plupart des observateurs, la chorée persiste d'ordinaire pendant toute la durée de la grossesse. Au cours de l'accouchement, les mouvements involontaires redoublent d'intensité. Mais la chorée s'améliore le plus souvent après l'accouchement, pour disparaître au bout d'un temps plus ou moins long (Tarnier).

Au point de vue clinique, l'intérêt majeur de la chorée gravidique réside dans la possibilité de complications, souvent fort graves. Il y a lieu, dans ce sens, d'établir le pronostic comparatif pour la femme et pour le fœtus.

Pour la mère, la mort peut survenir dans un cinquième et même dans un tiers des cas. Elle est due tantôt à l'épuisement, comme par manie aiguë ; par asphyxie, par mort subite.

Pour le fœtus, dans un cinquième des cas la chorée peut déterminer l'avortement ou l'accouchement prématuré.

Il y a donc lieu, pour toute chorée gravidique, de réserver fortement le pronostic. Il est encore nécessaire de prédire la possibilité de la continuation après l'accouchement, jusque pendant la lactation, et, enfin, la probabilité presque de la récidive pour une nouvelle grossesse. Toutefois, avec l'âge la prédisposition s'affaiblit, et si une récidive a lieu, elle est habituellement très atténuée.

Que la grossesse intervienne par action réflexe à point de départ utérin, c'est possible, mais pour une part seulement. Son rôle est infiniment plus complexe. G. Sée, il y a longtemps, insistait sur l'hydrémie, sur l'état de chlorose si particulier.

Pour nous, nous dirons : analogue ou non à certains processus dits urémiques (rôle de la fonction hépatique, en particulier), une modification humorale à définir intervient chez la femme grosse ; le système nerveux se trouve sollicité par cette imprégnation délétère, et il peut réagir, suivant les prédispositions nerveuses individuelles, par une psychose aiguë, par une folie du mouvement, ou chorée. Le mode pathogénique (1), le même dans les deux cas, peut réaliser d'ailleurs ce double syndrome à la fois.

Pour éviter les redites, nous parlerons plus loin des rapports de la chorée gravidique, comme des autres variétés, avec l'hystérie. Nous nous empressons de dire que la chorée peut évoluer à côté de l'hystérie chez la femme grosse, à côté d'elle, mais non par elle.

Comme traitement de la chorée gravidique, Tarnier préfère à tous les médicaments le bromure à la dose de 4, 8 et même 12 grammes par jour; il combattrait mieux que l'antipyrine le symptôme dominant, l'insomnie. On a aussi employé le chloral (2).

Dans les chorées graves, quand la médication échoue, on peut et on doit songer à l'accouchement prématuré provoqué, bien qu'on ait pu rapporter des cas dans lesquels, malgré ce moyen, la chorée a pu continuer et s'aggraver jusqu'à la terminaison fatale.

CHORÉE HYSTÉRIQUE.

Nous renvoyons à l'article *Hystérie* pour ce qui concerne les chorées *rythmiques*, type habituel de la chorée hystérique, à forme d'hémichorée, dont les mouvements se combinent pour reproduire ou esquisser un acte assez nettement déterminé : rythme saccadé de la danse (*chorée saltatoire*) ; rythme de *natation*, de *malléation* (mouvements du forgeron).

Nous devons insister davantage sur la chorée *arythmique*, dont les mouvements non intentionnels, non rythmés, illogiques, repré-

(1) Pour Cardarelli, *Gaz. degli ospitali*, 28 janvier 1900, l'hypothèse la plus vraisemblable, c'est que la chorée est due à une auto-intoxication par les produits toxiques qui augmentent dans la grossesse.

(2) Oui, *Écho méd. du Nord* 21 avril 1901.

sentent exactement ceux de la chorée de Sydenham. Comme, avec l'hystérie, on a des troubles de la sensibilité, lesquels peuvent se retrouver également dans la chorée, certains auteurs ont été jusqu'à se servir de cet unique symptôme commun pour en conclure que les manifestations choréiques, type chorée de Sydenham, relevaient de l'hystérie.

Nous ne reviendrons pas sur le diagnostic en détail; mais il y a lieu de rappeler que le sujet choréique n'a jamais, parmi ses désordres nerveux, ni la grande, ni même la petite attaque; qu'indemne d'hystérie avant la chorée, il se retrouve souvent indemne après elle; qu'on ne voit pas de contractures chez les choréiques; que leurs paralysies sont toutes différentes de celles de l'hystérie.

« Ce qu'il faut reconnaître, dit fort bien Dutil, avec Charcot, c'est que beaucoup de chorées de Sydenham sont indépendantes de la névrose hystérique; il en est qui prêtent à discussion parce qu'on y voit juxtaposés les mouvements choréiques et des manifestations hystériques; enfin, on peut rencontrer des cas de chorée arythmique développée par imitation ou auto-suggestion chez les jeunes sujets hystériques. »

Nous dirons que ceci s'applique encore, quoi qu'on en ait dit récemment, aux chorées gravidiques. L'hystérie, au cours de la grossesse, est d'un pronostic bénin; nous avons vu, par contre, toute la gravité de la chorée chez la femme enceinte.

CHORÉE CHRONIQUE.

Une chorée de Sydenham *vraie* guérit sans laisser de traces : c'est une de ses données caractéristiques. Si le sujet meurt, ou s'il garde quelque complication, elle est, peut-on dire, extrachoréique (cardiopathies). Après une chorée, s'il persiste un ou quelques mouvements anormaux, il s'agit habituellement d'un tic plus ou moins localisé.

Voit-on jamais les gesticulations choréiques *vraies* se perpétuer indéfiniment? Ce seraient là des faits réels de chorée chronique; or, ils sont discutables en ce qui concerne la chorée des enfants. Huet, dont la thèse sur la chorée chronique fait véritablement époque, parle, dans ses conclusions, de la chorée chronique comme exceptionnelle chez l'enfant et chez l'adolescent; il rapporte quatre faits ayant débuté, avant vingt-cinq ans, chez des choréiques avec hérédité : un seul fait personnel de chorée chronique sans hérédité, ayant débuté à cinq ans. Donc, exceptionnelle chez l'adolescent, plus encore chez l'enfant, la chorée chronique est autre chose, nous l'allons démontrer, que le passage à chronicité d'une chorée de Sydenham.

SYMPTOMATOLOGIE. — En voici, d'après le travail de Huet, les éléments symptomatiques principaux : débutant parfois *brusquement*

par une émotion morale vive, elle se constitue, d'ordinaire, *lentement et progressivement*.

Le syndrome moteur est à peu près celui de la chorée de Sydenham; mais, pourtant, les mouvements sont plus lents et, généralement, moins étendus. Ils débutent généralement par la face pour s'étendre aux membres supérieurs, et ils ne se généralisent que peu à peu. Ce sont d'abord des mouvements à petit rayon qui, progressivement, prennent de l'extension. L'influence de la volonté y est beaucoup plus grande et produit l'arrêt ou la diminution momentanée des gesticulations involontaires à l'occasion des mouvements intentionnels.

De valeur discutable toutefois, ce fait de l'arrêt volontaire des mouvements choréiques le cède de beaucoup en importance à un ordre de faits dominant dans l'histoire de la chorée chronique : les *troubles mentaux*, affaiblissement de l'intelligence et de la mémoire, pouvant aller jusqu'à la démence et la déchéance intellectuelle la plus complète, troubles très précoces, contemporains du désordre moteur, et pouvant même le *précéder*, comme on le voit dans beaucoup d'observations. Exceptionnellement ces troubles mentaux font défaut.

Dans la chorée chronique on n'observe habituellement pas de troubles sensitifs. Chez la plupart des malades la chorée chronique est bilatérale; toutefois, comme la chorée commune, elle peut prédominer d'un côté, ou même s'y localiser exclusivement. Très rarement affecte-t-elle la forme paraplégique (observation de Landouzy). Pendant longtemps les mouvements involontaires restent peu étendus et assez lents; ce sont des mouvements à petit rayon; plus tard, mais à une époque souvent très éloignée du début, ils deviennent des mouvements à grand rayon, surtout lorsque les malades sont debout, quand ils marchent, ou lorsqu'ils sont émotionnés. Des impressions morales pénibles, des chagrins, peuvent faire passer une chorée d'un degré minime à sa forme la plus accentuée.

DURÉE. — La chorée chronique dure, en général, de longues années : dix, vingt, trente et quarante ans même. Elle peut être abrégée alors qu'il y a extension des troubles choréiques aux muscles de la déglutition ou de la respiration. Il en va ainsi fréquemment quand il y a déchéance mentale : les malades choréiques, comme les paralytiques généraux, peuvent mourir étouffés par un bol alimentaire non mâché.

PRONOSTIC. — Grave par la durée, par la déchéance intellectuelle, cette affection est un type de maladie *incurable*.

De plus, elle est héréditaire et peut se transmettre aux descendants : généralement la première manifestation apparaît de vingt-cinq à quarante-cinq ans. Après cinquante ans, le descendant de choréique

chronique a des chances de rester indemne. Fait bien important : si un descendant est ainsi épargné, il est habituel que ses enfants échappent désormais à la tare familiale.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de la chorée chronique généralisée est facile. Il n'est guère à faire qu'avec l'*athétose double*.

Quand on a suivi un sujet et qu'on a vu l'athétose se constituer dès l'enfance, on peut être fixé, puisque la chorée chronique est une affection de l'adulte. Mais quand on voit l'athétose sur un adulte ou un sujet âgé, et qu'elle s'accompagne de troubles intellectuels, on peut hésiter sur le diagnostic. La grande différence entre les deux est accusée par un *état de contractures* qui accompagne l'athétose, et qui rend alors la démarche *spasmodique* : ce qui ne se voit pas au cas de chorée chronique.

Quand la chorée est plus limitée, et surtout hémilatérale, à prédominance monoplégique, — fait rare, d'ailleurs, — il faut la distinguer des *chorées symptomatiques*.

Celles-ci, consécutives à des lésions cérébrales en foyers (hémorragie, ramollissement, tumeurs, etc.) ont habituellement succédé à une hémiplégie avec ou sans ictus. Ces chorées *posthémiplégiques* relèvent d'une notion étiologique si précise qu'il ne saurait y avoir hésitation à leur sujet ; mais si la chorée est *préhémiplégique*, le diagnostic peut être délicat chez un sujet adulte qui présenterait quelque affaiblissement cérébral lié à un ramollissement évoluant lentement.

Inutile de nous attarder à ces exceptions de la clinique.

Nous agirons également par simple énumération pour ce qui concerne l'*ataxie locomotrice*, l'ataxie héréditaire ou maladie de Friedreich (*affection de l'enfance*), pour les *tremblements* toxiques, hystériques, sénile, à rythme régulier, alors que, par définition, la chorée est surtout arythmique ; pour la *paralysie agitante* ; pour la *sclérose en plaques* ; pour le *paramyoclonus multiplex* de Friedreich, affection dans laquelle les mouvements surviennent en décharges intermittentes qu'on peut provoquer par certaines excitations périphériques, tégumentaires ou nerveuses (trajets des nerfs). La plus grande difficulté, plus accentuée ici encore que pour la chorée de Sydenham, c'est le diagnostic avec certains *tics convulsifs*.

Toutefois, qu'on se rappelle les caractères quasi-intentionnels des tics (adaptation apparente à certains actes ou gestes naturels, clignotement, reniflement, etc.) ; leur brusquerie ; l'influence inhibitrice de la volonté momentanément absolue ; et, enfin, ces exclamations banales, ou nettement coprolaliques (mots orduriers) ou écholaliques ; puis un état mental différent (type d'obsession), et on aura un ensemble de signes distinctifs suffisants avec la

chorée chronique. Nous rappellerons d'ailleurs plus en détail tout ceci à l'article *Tics* du même ouvrage.

Une chorée étant reconnue, est-il toujours possible de la distinguer des chorées similaires : chorée de Sydenham simple, et chorée hystérique ? Chez l'enfant, à de très rares exceptions, mais parfois cependant, une chorée commune de Sydenham se prolonge outre mesure : à peine guérie, elle récidive, à plusieurs reprises même ; et nous voici en présence de faits difficiles quand le nouvel état de choses dure plusieurs années. Il n'est pourtant guère admissible qu'il s'agit du passage d'une chorée de Sydenham à la chorée chronique ; il est plus vraisemblable, et Huet semble incliner aussi vers cette interprétation, qu'il s'agit de ce fait exceptionnel mais possible : du début d'une chorée chronique dans l'enfance. Comme éléments distinctifs, signalons, dans les périodes initiales, ce fait capital : la volonté peut arrêter ou modérer une chorée chronique ; la volonté exaspère une chorée de Sydenham.

Les mêmes difficultés diagnostiques se retrouvent quand on voit évoluer une chorée à type aigu chez le vieillard, et quand cette chorée passe à chronicité. Nous ne revenons pas sur le diagnostic différentiel avec la *chorée hystérique*. Ce que nous avons dit dans un chapitre précédent est suffisant, et persiste ici. Huet déclare qu'*héréditaire*, ou *sans hérédité*, la chorée chronique est la même maladie, et que rien ne distingue cliniquement une de ces deux variétés de l'autre.

ÉTIOLOGIE. — Non absolue dans son influence puisqu'elle peut manquer, l'hérédité similaire, signalée à tort comme condition *sine qua non* par Huntington, est cependant très fréquente, comme le montrent les tableaux familiaux établis par tant d'auteurs (Féré, King, Launois). Nous rappelons, d'ailleurs, que cette hérédité n'est pas fatale et qu'elle peut être rompue par une génération qui reste indemne. Certaines influences fort importantes peuvent alors rester impuissantes (grossesse, rhumatisme), alors qu'elles interviennent comme causes déterminantes possibles chez les tarés héréditaires.

Parmi les causes occasionnelles les émotions, les ébranlements nerveux, chez les adultes et chez les sujets âgés, sont une cause efficiente de premier ordre. Il va sans dire que la prédisposition névropathique, sans ou avec neuro-arthritisme vrai, joue un rôle considérable ; il semble que l'épilepsie ait aussi, soit comme incident antérieur à la chorée chronique, soit comme épiphénomène, un certain rapport possible avec l'affection ; mais, par contre, l'hystérie paraît hors de cause.

PATHOGÉNIE. — Ce qu'est la chorée chronique, nous ne pouvons le dire, faute de critérium positif : « La nature anatomique de la

chorée chronique, comme celle de la chorée de Sydenham aiguë, est encore inconnue », disait Huet en 1889. — « Selon toute vraisemblance, ajoutait-il, c'est une affection cérébrale, ou cérébro-spinale ; nous sommes porté à penser que le siège des lésions anatomiques doit être cherché du côté de la couche corticale des circonvolutions. » Il semble bien que ce soit dans ce sens que parlent les faits. Il y a actuellement plusieurs autopsies positives. Voici le compte rendu d'une des plus récentes (1) :

« L'examen histologique a montré une raréfaction protoplasmique périnucléaire, la désintégration même du corps cellulaire de nombreuses cellules pyramidales, et des petites cellules de l'écorce du cerveau ; et une infiltration interstitielle et péricellulaire de petites cellules rondes vraisemblablement de nature névroglique. »

Si on y joint, ce qui est commun à un certain nombre d'observations, des lésions des méninges, voilà qui rapproche assez bien la chorée chronique de la périméningo-encéphalite interstitielle diffuse, avec laquelle, cliniquement, elle a quelques analogies, surtout mentales.

TRAITEMENT. — Il n'y a guère d'action possible contre une chorée chronique confirmée. Peut-être, ainsi que le pense Huet, doit-on attaquer énergiquement une chorée au début chez l'adulte, ou chez le vieillard, en raison du passage si fréquent à chronicité. Mais par quels moyens ? Le bromure, l'antipyrine, l'arsenic, le chloral, et peut-être l'iodure, contre l'infiltration embryonnaire interstitielle encéphalique. Dans ce même but (phase de début inflammatoire), Huet propose la révulsion à la nuque ou sur le cuir chevelu par vésication ou par ignipuncture. On voit combien tout ceci reste problématique.

L'étude des chorées symptomatiques ressortit à des chapitres distincts : hémiplégie, tumeurs, athétose, etc., et chacune de ces chorées symptomatiques sera décrite aux divers articles correspondants de ce Traité. Toutefois, il nous a paru utile de présenter en une vue d'ensemble cette question de nosographie, d'ordinaire un peu sacrifiée dans les ouvrages didactiques.

CHORÉES SYMPTOMATIQUES.

Les diverses variétés de chorée que nous avons passées en revue, *aigües*, *chroniques*, peuvent, dans une classification, être réunies par un caractère commun : l'Arythmie. Dans la classification des chorées arythmiques, il faudrait assurément, avec Lannois (2), faire entrer les *chorées symptomatiques* ; — et comme symptomatiques

(1) Keraval, *Arch. de neurol.*, n° 8, 1900.
(2) Lannois, *Sem. méd.*, 1895, p. 500.

il faut entendre seulement à l'heure actuelle les chorées avec lésion; j'ajouterai avec lésion matérielle, grossière, macroscopique.

Ce n'est pas, comme le dit fort bien Rénon (1), une solution définitive, mais une solution *temporaire* de la question, un chapitre d'attente de la pathologie nerveuse au début de l'année 1902.

Existe-t-il des lésions dans les diverses chorées (dites *essentielles*) que nous venons d'étudier ? C'est possible. Déjà, la chorée chronique, maladie essentielle (sans lésions), il y a dix ans à peine, est devenue une affection symptomatique d'une sorte de périméningo-encéphalite histologiquement bien caractérisée. — On peut donc prévoir le démembrement de la chorée, comme celui de l'épilepsie; mais, pour s'en tenir aux données classiques, on doit, à notre époque encore, étudier exclusivement comme chorées symptomatiques les trois variétés :

1° *Hémichorée* pré- ou post-hémiplégiques (2), avec ou sans athétose;

2° Les *chorées symptomatiques généralisées* des lésions cérébrales plus ou moins diffuses : paralysie générale, hématomes, tumeurs, traumatisme; méningites, etc.

3° La *chorée congénitale* accompagnée d'athétose double, symptomatique d'une diplégie cérébrale (3).

FAUSSES CHORÉES.

Il nous reste ici à passer en revue encore certaines modalités de troubles choréiformes qu'on a coutume de réunir sous le titre de « FAUSSES CHORÉES ». Sont des fausses chorées ces syndromes dans lesquels domine la convulsion clonique étendue à un groupe de muscles, circonscrite à une individualité musculaire, ou même à une unité fibrillaire, avec ou sans tonisme : chorée électrique de Bergeron, de Dubini; chorée fibrillaire de Morvan et, enfin, d'une façon plus générale, toutes les modalités du myoclonus, de la *myoclonie.*

Il y aurait actuellement peut-être avantage à faire d'ensemble une étude de la *myoclonie*, et à réunir en un même chapitre bien des variétés artificiellement tenues pour distinctes.

Toutefois, conformément à l'usage, nous allons résumer les traits de quelques syndromes cliniques qui ont reçu une dénomination particulière, et que l'étiologie ou que l'allure des symptômes permettent, si l'on veut, de classer à part.

Chorée électrique.

Des contractions musculaires cloniques, semblables aux secousses provoquées par le choc électrique, contractions involontaires, non

(1) Rénon, *Gaz. des hôp.*, 1902, p. 1.
(2) Voy. tome VIII de ce Traité, p. 470.
(3) Voy. plus loin : Art. Athétose.

systématisées, plus ou moins localisées ou disséminées, se répétant sans rythme, à des intervalles variables, tels sont les caractères principaux et communs des chorées électriques (P. Blocq).

Chorée de Dubini.

C'est, par ordre historique, la première chorée électrique qui ait été décrite (1845). Ce qui fait que la chorée de Dubini est bien une fausse chorée, une chorée *électrique*, c'est le caractère de la secousse : rapide, instantanée.

L'élément dominant dans l'évolution clinique de cette affection, c'est l'apparition intermittente d'attaques convulsives suivies de manifestations hémiparétiques, mais non généralisées d'emblée. Le plus souvent, on voit d'abord quelques convulsions localisées, à type monoplégique ; puis progressivement, en plusieurs semaines seulement, quelquefois, l'état convulsif se généralise ; de même aussi l'état parétique.

Il semble qu'il y ait diffusion des désordres ici, comme dans ces états convulsifs épileptiques qui débutent par le type jacksonnien et qui, après quelques accès apoplectiformes, se transforment en épilepsie généralisée. En quatre ou cinq mois au plus, parfois rapidement, après quelque attaque convulsivo-parétique brutale, le malade tombe en coma apoplectique et meurt.

Que peut bien représenter au point de vue nosologique une telle affection? A n'en pas douter, il s'agit d'une chorée symptomatique de quelque lésion cérébrale insuffisamment déterminée dans son siège et dans sa nature, mais très certaine.

La nature congestive des désordres observés ne représente rien de précis ; quant au siège des lésions, il paraît diffus et nullement localisé. Certains auteurs, et notamment Jaccoud, ont pensé qu'il pouvait s'agir de quelque méningite du type cérébro-spinal. Il est indiqué à l'heure actuelle de tenter, de fixer par la bactériologie l'origine infectieuse vraisemblable des accidents aigus de cette affection.

Chorée de Bergeron.

Affection bien caractérisée par une notion étiologique, l'apparition dans la deuxième enfance, entre six et douze ans, cette chorée est, elle aussi, par le type de ses secousses une fausse chorée une chorée électrique.

Débutant brusquement, soit sous forme d'hémispasme monoplégique, soit rapidement généralisée, en un mot partielle ou diffuse, on voit la secousse convulsive faire exécuter de petites secousses à l'épaule, au cou, à la tête, au tronc, ou bien réaliser dans les formes intenses des spasmes salutatoires au grand complet. En même temps.

la face est secouée de spasmes plus ou moins rythmiques, et il arrive assez souvent que le diaphragme est également intéressé, et qu'à ses secousses brusques sont dus des bruits expiratoires, peut-être en rapport avec quelque spasme laryngé.

Dans ses formes atténuées, la chorée de Bergeron peut se limiter à la face et au bras.

Légère ou plus accentuée, cette chorée électrique guérit rapidement, et disparaît presque aussi brusquement qu'elle est venue.

L'*étiologie* reste très vague dans la majorité des cas ; mais elle se précise d'une façon intéressante quand on la voit évoluer au cours d'un état gastrique, et qu'on la voit ensuite céder avec un vomitif, ou encore avec une purgation qui a expulsé quelque lombric.

On est peut-être allé un peu loin en comparant ces accidents aux symptômes tétaniformes des dilatations et des hypersécrétions gastriques, d'après les données de Kussmaul et de Bouveret et Devic; mais chez les jeunes sujets on sait combien de manifestations convulsives peuvent dépendre d'irritations gastro-intestinales.

Au point de vue de la physiologie le spasme, qu'il soit, ou non, d'origine réflexe ou toxique, est enrayé par le sommeil, exaspéré par la volonté, et peut être momentanément supprimé par la compression de certains nerfs moteurs : la compression du nerf facial, notamment, arrête les spasmes de la face (Joffroy).

Myoclonie.

Si, avec Vanlair, on appelle *myoclonie* « l'ensemble des états morbides plus ou moins permanents caractérisés par des contractions forcées, brusques, incoordonnées, à répétition rapide, rythmiques ou arythmiques, avortées ou suivies d'un déplacement effectif, occupant toujours les mêmes parties, et résultant de l'alternance entre l'action et le relâchement de certains muscles », on voit, d'après cette définition purement physiologique, qu'on peut comprendre au nombre des myoclonies toutes les fausses chorées. Mais, nous l'avons dit, par la clinique (étiologie, symptômes) certaines variétés se constituent une réelle autonomie : telle la chorée de Dubini, telle la chorée de Bergeron. Il faut encore détacher du groupe des myoclonies définies par la seule physiologie les types morbides bien spécifiés, comme la maladie des tics.

Ces réserves faites, il est intéressant de suivre Vanlair (1); puis, après lui, Lemoine (2) dans leur conception des myoclonies.

Symptomatologie. — Pour Vanlair, il y aurait lieu de reconnaître:

(1) Vanlair, *Revue méd.*, 1889, p. 1 et p. 111.
(2) Lemoine, *Revue méd.*, 1892.

1° des myoclonies *stasiques* (gonflement musculaire), sans déplacement effectif d'un membre ou d'un segment. Dans ce groupe rentre la *chorée fibrillaire* de Morvan, qui atteint muscles longs ou courts, en totalité ou partiellement (d'où l'épithète de *fibrillaire*) ;

2° Des myoclonies *astasiques*, entraînant des mouvements, des déplacements ;

3° Des myoclonies rythmiques (plutôt chez l'animal) ; des myoclonies arythmiques dont le *paramyoclonus multiplex* de Friedreich est le type chez l'homme ;

4° Des myoclonies symétriques, asymétriques, limitées, disséminées, etc.

Continuant sa classification, Vanlair décrit une myoclonie de la musculature extérieure ; une myoclonie de la musculature viscérale, et des formes *mixtes*. Et puis encore, des formes de localisation : myoclonie faciale (tics) ; puis des hémiclonies, des diclonies, des paramyoclonies, où domine la localisation paraplégique.

Plus simplement, avec Lemoine, on peut considérer quatre types : convulsions *clonique*, *tonique*, *tétanique* et *fibrillaire*.

Étiologie. — Les myoclonies seraient psychopathiques ? hystériques? neurasthéniques? dyshémiques?

Pathogénie. — C'est-à-dire que vraisemblablement, comme le pensait Friedreich, il y a sous des influences variées une surexcitation morbide de certains groupes cellulaires des cornes antérieures déterminant des contractions intermittentes des muscles, et l'exagération des réflexes. Vanlair et Mäsius ont supposé l'existence de centres ganglionnaires antagonistes dynamogénisants et empêchants, sur lesquels se feraient sentir des influences inhibitrices. Parmi celles-ci certaines excitations périphériques actionnant une impressionnabilité excessive des cellules sensitives joueraient un rôle important, ce que semble prouver l'influence calmante d'injections de cocaïne à dose faible sur le trajet des nerfs périphériques et, par contre, la possibilité de solliciter le spasme musculaire par excitation de ces mêmes nerfs.

Le défaut des conclusions de Vanlair, c'est d'être en trop grande partie suggérées par l'étude de la myoclonie chez le chien, et d'être théoriquement reportées aux myoclonies humaines.

Ni chez l'homme, ni chez le chien on n'a trouvé dans les muscles, dans les nerfs périphériques, dans les centres (moelle, bulbe, cerveau) de lésion explicative ; aussi en est-on réduit aux théories purement spéculatives.

Ces longues prémisses une fois posées, nous allons passer en revue les quelques détails afférents à cette affection de la clinique humaine, le *paramyoclonus multiplex* de Friedreich, étudié cliniquement en France par Marie.

Paramyoclonus multiplex.

Le terme de « para » a été employé par Friedreich pour désigner la bilatéralité, ce qui est — et non la paraplégie — qui n'est pas. D'après la classification de Vanlair, le type décrit par Friedreich est « une diclonie extérieure *stasique* non toujours arythmique, et symétriquement disséminée ». Il a été étudié chez nous par Marie (1).

Insidieusement ou, plus rarement, brusquement, s'établissent des convulsions généralement cloniques, brusques, involontaires, *sans déplacements*, sauf pour les fortes secousses ; survenant à intervalles rapprochés, mais inégaux ; occupant bilatéralement, mais non symétriquement, des groupes musculaires des membres supérieurs plus encore que des inférieurs; épargnant habituellement la face, mais non constamment. Ces convulsions diminuent dans la station debout, s'accentuent dans le décubitus, mais cèdent au sommeil ; la volonté les atténue également dans une notable mesure. Il n'y a pas d'incoordination motrice, pas d'amyotrophie, pas de modifications mécaniques ou électriques de la musculation; mais une notable *exagération du réflexe rotulien*.

A côté de cela pas de troubles sensitifs, vaso-moteurs, sécrétoires, ni psychiques. A signaler quelques faits possibles de convulsions de la musculature viscérale (myoclonie intérieure de Vanlair), d'ailleurs sans perturbations organiques.

Améliorée, guérie même, en apparence, l'affection a tendance à récidiver ; mais elle ne saurait compromettre l'existence.

Étiologie. — Développé chez des sujets entachés de tare névropathique héréditaire, le *paramyoclonus multiplex* se déclare à la suite de commotions morales, le plus habituellement. Plus fréquent chez l'homme, il appartient d'ordinaire à l'âge mûr, ce qui le distingue des chorées électriques et des tics convulsifs que nous avons vus plus particuliers à l'enfance.

D'après quelques observations récentes, Carrière, de Lille (2), arrive à ces conclusions : « Je crois que l'affection décrite par Friedreich sous le nom de *paramyoclonus multiplex* est due à l'hyperexcitabilité fonctionnelle des neurones moteurs, hyperexcitabilité exceptionnellement due à une lésion anatomique, en rapport quelquefois avec la neurasthénie, le plus souvent avec l'*hystérie.* » Et Carrière insiste beaucoup sur cette notion étiologique dernière.

Traitement. — Il est celui des névroses sans étiologie définie, c'est-à-dire empirique. Toutefois, d'après Vanlair, on pourrait

(1) P. Marie, *Progrès méd.*, 1886, nos 8 et 12.

(2) G. Carrière, Le « paramyoclonus multiplex » (*Presse méd.*, 7 août 1901).

efficacement intervenir par des injections hypodermiques locales, périphériques, très modérées de cocaïne.

Comme déduction pratique de son hypothèse pathogénique (hystérie), Carrière « croit qu'il y a lieu de toujours commencer le traitement par des tentatives de suggestion hypnotique, ou à l'état de veille ».

CHORÉE VARIABLE.

Nous ne pouvons ici donner à ce chapitre toute l'étendue désirable; aussi bien l'affection qui prend ce nom ne se rattache-t-elle à la chorée que par un de ses symptômes; elle appartient par d'autres à la maladie des tics convulsifs, et dépend en réalité par sa pathogénie de la *dégénérescence* mentale dont elle n'est qu'un cas particulier (Féré, Brissaud).

Cette affection convulsive choréiforme n'est pas la chorée de Sydenham, et n'est pas non plus la chorée chronique de Huntington: elle peut limiter encore ses convulsions au point de rappeler certaines myoclonies partielles (observation de Féré). Ce qui la caractérise, c'est de posséder en propre la faculté de changer à l'infini la QUALITÉ de ses secousses musculaires (Brissaud).

Débutant parfois comme une *chorée* franche, parfois comme un *tic*, le mouvement anormal peut apparaître et disparaître avec une brusquerie absolument impossible à prévoir. Cette disparition peut être passagère, éphémère, ou même longue, et le retour des désordres est toujours possible. Aussi l'évolution est-elle indéterminée, et généralement fort longue. Elle est accompagnée de troubles d'ordre psychique (stigmates de dégénérescence), fixes, non progressifs, comme dans la chorée de Huntington, mais qui peuvent toutefois, à un moment donné, aboutir à la démence.

Encore une fois, il est indiqué de faire rentrer cette affection dans le cadre de la dégénérescence mentale; mais il nous a paru intéressant d'en interposer le résumé entre les chorées et les tics auxquels elle touche, au moins par la symptomatologie.

CHORÉE ÉPILEPTIQUE.

C'est encore là une appellation qui demande à être justifiée dans une Histoire des chorées. Le terme a été créé par Féré pour désigner certains faits d'épilepsie dans lesquels l'accès classique a pour équivalent une secousse choréique ou choréiforme.

On a encore constaté des secousses choréiques dans certains faits de goitre exophtalmique, y a-t-il pour cela lieu de parler d'une *chorée basedowienne*?

TICS

MALADIE DES TICS CONVULSIFS.

PAR

H. TRIBOULET

Le tic est un mouvement convulsif, habituel et conscient, résultant de la contraction involontaire d'un ou de plusieurs muscles du corps, et reproduisant le plus souvent, mais d'une façon intempestive, quelque geste réflexe ou automatique de la vie ordinaire (G. Guinon).

SYMPTOMATOLOGIE. — La description symptomatique s'occupe de la localisation et de la forme ou variété du désordre fonctionnel (1).

Le siège de prédilection du tic est la FACE; et à la face, c'est le clignement qui est le mouvement le plus fréquent, qu'il soit, d'ailleurs, seul ou associé. Puis viennent les mouvements de la bouche : mordillement des lèvres, pseudo-béement, entrebâillement ; les mouvements combinés des releveurs de la lèvre et de l'aile du nez, hémispasme, moue; et aussi l'acte du reniflement à vide, avec un bruit plus ou moins intense. Il arrive que dans la phase d'entrebâillement de la bouche, accidentel ou prémédité, s'intercalent des mouvements de propulsion ou de circumduction de la langue, ce qui constitue encore une variété fréquente de tics.

Ce sont là, en quelque sorte, des tics purement partiels. Si les spasmes atteignent la musculature latérale, postérieure, ou antérieure du cou; s'ils se fixent au sterno-mastoïdien, au trapèze, à un seul ou à deux de ces muscles, etc., on voit alors se constituer les tics de salutation, de provocation, d'affirmation, de dénégation, de moquerie, de dédain, etc., pour peu qu'aux grimaces, à la moue du visage, s'adjoignent des secousses de dénégation, le soulèvement des épaules, etc.

Pour les membres supérieurs, la variété est moins grande : le geste le plus habituel est celui de la friction, soit des mains, soit d'un bras par l'autre; aussi le geste de resserrement des bras vers le tronc; et encore, et surtout, les mouvements de grattage (nez, oreille, etc.); passage de la main sur la tête, dans la barbe, etc.

C'est à titre exceptionnel qu'on signale des tics localisés à un seul membre inférieur (ruade, allongement forcé); plus ordinairement, il y a des mouvements de totalité, et on en cite de fort curieux. Le malade peut se lever brusquement, comme à dessein, et prendre telle ou telle pose pour se donner une contenance : on a vu certains tiqueurs exécuter un ou plusieurs pas, ou quelques flexions, et reprendre leur place.

(1) Voy. GILLES DE LA TOURETTE, *Sem. méd.*, 1899, p. 154.

Inutile d'insister sur l'étendue et sur la complexité possibles des divers tics, soit isolés, soit combinés.

Ce qu'il faut signaler, c'est l'allure intermittente des secousses spasmodiques, les périodes d'accalmie et les reprises en accès. C'est aussi la reprise de ces tics en série (phases successives toujours les mêmes), d'où le nom donné par Charcot de *tics systématiques*.

Il nous faut encore, à côté des tics bien caractérisés que nous venons d'envisager succinctement, signaler ces mouvements que Letulle a désignés sous le nom de *tics coordonnés*, et qui répondent à des habitudes vicieuses, mouvements devenus inconscients à force d'être répétés, mais que l'attention peut toujours arriver à faire disparaître, le sujet n'ayant jamais cessé d'être, d'ailleurs, entièrement normal. Au contraire, si on peut arrêter plus ou moins le mouvement d'un tic convulsif, en dehors du tic lui-même il reste une tare : sous le mouvement anormal, avec lui, à côté de lui, existe un état morbide dont il nous reste à compléter l'étude analytique.

Mais, avant même d'étudier le psychisme du tiqueur, il y a lieu d'ajouter à la description certains éléments qui manquent rarement, et notamment les tics bucco-pharyngo-laryngés qui s'accompagnent d'un claquement sonore, ou d'une émission de voix sans caractère précis : tels sont les claquements de langue ou de lèvre, les reniflements bruyants dont nous avons déjà parlé ; puis, surtout, le *Hem* pharyngé, parfois terriblement tenace, et impérieux. C'est encore, fréquemment, l'exclamation de surprise « Ah ! », et puis, moins habituelles, les exclamations mono- ou disyllabiques diverses, voire même de petites phrases. On cite dans ce genre des exemples classiques où le mot de Cambronne, ou quelques épithètes du dernier grossier émaillent les conversations les plus simples comme les plus émues... L'addition de mots orduriers en exclamations dans le discours constitue la *coprolalie* (κοπρος, sale) ; si le sujet se laisse influencer par les paroles prononcées par ses interlocuteurs, de façon à reproduire irrésistiblement les dernières syllabes entendues, on dit qu'il y a *écholalie* (Gilles de la Tourette).

On conçoit que de tels désordres ne puissent aller sans une véritable tare cérébrale et, en effet, on retrouve presque toujours trace de celle-ci chez le tiqueur. Ce qui nous la révèle, ce sont des particularités de l'étiologie et de l'évolution des tics.

Chez un sujet *héréditairement* prédisposé (névropathie chez les ascendants), c'est fréquemment, par influence suggestive, par imitation, que le tic débute : la pensée se fixe sur le détail morbide ; elle s'y complaît.

On peut dire que ce simple fait de satisfaire volontiers à l'impulsion défectueuse est un symptôme morbide bien caractérisé ; mais peu à peu le caractère impulsif s'accentue à ce point de présenter quelques

analogies avec certaines manifestations des grandes névroses. Par exemple si, sous l'influence de la volonté, le tic peut être parfois momentanément suspendu, le sujet éprouve une sensation d'angoisse assez vive pour rappeler celle de certaines impulsions angoissantes de nature épileptique. Ajoutons que l'angoisse se retrouve encore souvent à titre de symptôme connexe, sous forme de claustrophobie, d'agoraphobie, etc., chez les mêmes sujets affectés de tics et aussi sous forme d'idées fixes, d'obsessions, véritables *tics de la pensée*. D'après Meige, les crises de colère, l'irritabilité extrême des tiqueurs ressortissent à un véritable état d'infantilisme durable de la volonté (1).

En résumé, du simple au composé, la maladie qui nous occupe peut présenter des mouvements involontaires, ou tics proprement dits; mouvements qui peuvent s'accompagner d'exclamations involontaires, ou de mots et de discours orduriers ou non, et encore d'idées fixes et d'obsessions.

MARCHE, DURÉE, TERMINAISONS. — En dehors de ces désordres, l'état de santé reste habituellement indemne. Quant aux troubles nerveux, ils subissent dans leur marche peu de changement. Nés de l'imitation ou d'influences locales légères, variées, que l'étiologie nous fera connaître, on les voit souvent s'amender soit sous l'effort de la *volonté*, ce qui devient de plus en plus rare et de plus en plus difficile; soit s'atténuer à certains jours, ou même pendant certaines périodes, à la faveur de bonnes conditions de santé générale, ou de satisfactions psychiques vives; mais, plus communément, on voit les tics s'aggraver sous l'influence des circonstances déprimantes (émotions, chagrins, etc.), et l'augmentation peut aller jusqu'à un véritable affolement momentané, ou plus ou moins durable, véritable état de mal temporaire pour le tiqueur.

Ce que la volonté peut réaliser pour quelques instants, le sommeil le procure pendant toute sa durée; il arrive aussi que certaines maladies intercurrentes ont le même effet palliatif, mais nous ne disons pas curatif, car si « *febris accedens spasmos solvit, febris recedens spasmos reducit* »; et, souvent, les tics reparaissent plus accentués après la maladie fébrile.

En un mot, le tic est une affection chronique, et celle-ci est *incurable*. Elle est compatible avec l'existence la plus prolongée, mais elle peut se compliquer de désordres psychiques graves : idées fixes, obsessions pouvant conduire le sujet qui en est victime jusqu'au suicide.

Son *pronostic* est toujours d'une certaine gravité, en raison de la notion étiologique : tare héréditaire, *transmissible*.

(1) Meige, Cong. de Limoges, 1901. C. R. in *Presse méd.*, 10 août 1901, p. 68. — Meige et Feindel, Causes provocatrices et pathogénie des tics de la face et du cou (*Soc. de neurol.*, 18 avril 1901).

ÉTIOLOGIE. — Cette notion d'*étiologie* domine tout ; car si les causes occasionnelles, peur, imitation, sont celles qu'invoque plus volontiers le public, c'est l'*hérédité nerveuse*, cause prédisposante, qui prend toute l'importance réelle pour le médecin. L'affection débute en général vers la septième ou huitième année, de six à douze ans ; et, fait curieux, à l'encontre de la plupart des névroses elle est plus commune chez l'homme.

Chez le sujet prédisposé certaines influences, non suffisamment mises en relief par les auteurs, peuvent encore intervenir ; ce sont les maladies aiguës et, plus particulièrement, certaines manifestations locales de celles-ci : le coryza pour le reniflement, la conjonctivite pour le clignement, la rhino-pharyngite pour le « Hem » pharyngo-laryngé, tous faits bien connus qui ont été rappelés récemment (1). Je signale aussi certaines névralgies post-infectieuses souvent négligées par le traitement, et qu'on voit persister après la phase infectieuse aiguë (névralgies de la cinquième paire, post-grippales, etc.).

DIAGNOSTIC. — Quand on a suivi l'évolution d'un tic convulsif ; que l'hérédité du sujet est connue, et qu'on a vu se succéder des mouvements, des exclamations involontaires, etc., le diagnostic s'impose.

Mais à côté de la *maladie des tics* il y a, comme nous l'avons indiqué, des mouvements par *habitude vicieuse* qui, pour l'observateur superficiel, sont semblables aux tics vrais, et ne s'en distinguent que par la curabilité toujours possible sous l'influence de la volonté.

On parle dans tous les ouvrages du diagnostic avec le *tic de Salaam*, affection rarissime des très jeunes sujets, caractérisée par un aura précurseur, par des mouvements de flexion et d'extension alternatifs, suivis de mouvements rotatoires.

On signale aussi le *paramyoclonus multiplex* qui, en dehors de sa rareté, a pour élément différentiel d'épargner la face qui est touchée au maximum dans la maladie des tics.

Nous insisterons peu sur la *chorée électrique de Dubini,* non moins rare, et qui semble n'être qu'un cas particulier de la chorée hémiplégique ; elle débute par une attaque convulsive, avec paralysie des membres et déviation de la face, comme dans l'hémiplégie : les mouvements convulsifs durent bien quelques mois, mais leur répartition d'une part, et ensuite la gravité de l'état général ne laissent aucun doute. L'évolution est fatale.

La *chorée de Bergeron* est tout à fait importante à connaître, et à différencier des *tics*. Un enfant de santé ordinaire, ou légèrement modifiée, est pris tout à coup de secousses rythmiques des membres et de la face ; fugaces aux membres, les mouvements peuvent rester quelques jours localisés à la face. Les spasmes sont intermittents :

(1) Meige et Feindel, Causes provocatrices et pathogénie des tics de la face et du cou (*Soc. de neurol.*, 18 avril 1901).

ils sont arrêtés, ou interrompus, du moins, par la compression du nerf facial. Ces mouvements spasmodiques guérissent toujours rapidement ; et la guérison est hâtée par la médication évacuante. Bergeron donnait, comme traitement quasi spécifique, une dose de tartre stibié.

Parmi les autres *chorées*, certaines variétés de chorées *hystériques* ont une grande ressemblance avec les tics : telles ces chorées rythmées, malléatoires, et surtout ces chorées *avec secousses laryngées et avec exclamations*. Le tableau clinique est le même extemporanément : mais l'intermittence souvent à longue distance (plusieurs mois), le début ou l'arrêt par une attaque, et l'existence des stigmates hystériques fixent toujours nettement le diagnostic.

A sa période d'état, la *chorée de Sydenham* ne peut être confondue avec les tics ; mais au début, et surtout à son déclin, l'existence de quelques mouvements limités peut rendre le diagnostic difficile, et celui-ci est plus ardu encore au cas de manifestations de chorée chronique. Nous empruntons à un travail récent les éléments principaux de ce diagnostic différentiel (1).

	MALADIE DES TICS.	CHORÉE.
Forme des mouvements.	Caractère pseudo-intentionnel. Répétition du même mouvement.	Incoordination. Variabilité extrême.
Rythme.	Caractère rythmique. Brusquerie et brièveté. Synchronisme.	Arythmique. Lenteur relative. Absence de synchronisme.
Volonté.	Suspensive dans le tic.	Sans action dans la chorée.
Signes accessoires.	Force musculaire conservée. Réflexes tendineux normaux. Sensibilité intacte.	Amyosthénie. Réflexes modifiés. Points douloureux. Sensibilité modifiée.
Conditions étiologiques.	Dégénérescence héréditaire. Hérédité similaire fréquente.	Névropathie héréditaire. Hérédité similaire rare.

Nous avons dit ailleurs comment les allures combinées de la chorée et des tics peuvent se trouver mélangées, ou du moins rapprochées dans certains syndromes des dégénérés, aux cas dits de : *chorée variable*.

TRAITEMENT. — Contre un tic constitué, il n'y a plus guère à faire : les sédatifs peuvent atténuer momentanément (ésérine, hyoscine, chloral) ; l'hydrothérapie, l'hygiène, en reconstituant l'état

(1) C. Oddo, Diagnostic différentiel de la maladie des tics et de la chorée de Sydenham (*Presse méd.*, 30 septembre 1899, p. 191).

général, peuvent heureusement influencer le système nerveux, et le tonifier ; par suite, diminuer la tendance aux spasmes.

En dehors de ces indications vagues on reste trop souvent désarmé : mais, ce qu'il faut bien dire aussi, c'est que le traitement, trop souvent, est appliqué trop tard. En présence d'un tic, chez un sujet jeune, le médecin doit aussitôt remonter à la cause : maladie antécédente, irritations locales (nez, œil, oreille, etc.) ; points névralgiques plus ou moins spasmogènes. Il faut reconnaître l'anémie, l'état de fatigue nerveuse, surmenage.

On traitera l'état psychique par le repos, par l'isolement et par les précautions d'hygiène : aération, hygiène gastro-intestinale, et surtout on entreprendra dès le début l'éducation nerveuse du sujet suivant la méthode récemment réglementée par Brissaud et Meige (1) : frénation du mouvement anormal, et remplacement du mouvement spasmodique involontaire par un mouvement *voulu* soigneusement régi dans sa lenteur et dans son intensité par la discipline physiologique (immobilisation des mouvements, et mouvements d'immobilisation).

Ce traitement rationnel, d'autant plus efficace qu'il est appliqué plus tôt, est à l'heure actuelle celui qui doit dominer tous les autres.

ATHÉTOSE

PAR

H. TRIBOULET

On désigne sous le nom de mouvements athétosiques des doigts, quelquefois aussi des orteils, en un mot des extrémités, des mouvements involontaires qui s'exécutent notamment autour des articulations métacarpo- ou métatarso-phalangiennes, de façon à faire passer successivement les doigts de la flexion à l'extension, de l'abduction à l'adduction avec une lenteur et une étendue remarquablement exagérées. Suivant une comparaison classique, ces mouvements rappellent assez bien ceux des tentacules du poulpe marin.

Voici l'élément caractéristique des affections qu'on dénomme *athétoses*. Ce symptôme peut rester seul en cause, ou s'accompagner de désordres moteurs variés (chorée, spasmes), qui modifient plus ou moins le tableau symptomatique.

Au point de vue de sa localisation l'athétose peut se disposer suivant le type hémiplégique ; elle constitue alors l'*hémiathétose*. Quand les mouvements sont disséminés ou, du moins, répartis diplégiquement, on a l'*athétose double*.

(1) H. Meige et G. Feindel, Traitement des tics, méthode de Brissaud (*Presse méd.*, 16 mars 1901, p. 125).

HÉMIATHÉTOSE.

L'hémiathétose d'Hammond, bien étudiée chez nous par Charcot et par Oulmont, est un incident posthémiplégique qui, au même titre que l'hémichorée symptomatique, doit être étudié avec l'hémiplégie. Cette hémiathétose symptomatique, rare à tout âge, est proportionnellement plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant : elle se montre un temps variable après l'hémiplégie (quelques semaines, ou quelques mois) et est annoncée par un amendement préalable de la paralysie. Il y a lieu de rappeler que l'association de l'hémianesthésie à l'athétose est chose habituelle (Oulmont) et que, en outre, l'hémichorée se surajoute fréquemment.

Symptomatique d'une hémiplégie infantile, l'hémiathétose débute dans la première enfance ; elle est bien encore un élément surajouté à l'hémiplégie, mais cette hémiplégie est modifiée dans une certaine mesure : les contractures, l'atrophie musculaire, y sont atténuées et peuvent même disparaître, ou ne pas exister. Il semble alors qu'on soit en présence d'hémiathétose *pure*. Voici comment Brissaud nous expose les considérations d'étiologie générale concernant ces faits (1) :

« Après le mode de début ordinaire (fièvre, convulsions, etc.), les petits malades présentent des mouvements d'athétose sans paralysie vraie, sans contracture, sans exagération des réflexes, sans atrophie. *L'hémiathétose ainsi réalisée ne se distingue de l'athétose vraie que par sa localisation unilatérale.* »

ATHÉTOSE DOUBLE.

L'histoire de l'athétose double a son plus grand intérêt dans la conception des modes pathogéniques qui lui peuvent donner naissance.

SYMPTOMATOLOGIE. — Cliniquement, en outre des mouvements des extrémités qui répondent à la définition, il y a des oscillations des poignets et des avant-bras sur les bras, tous mouvements qui peuvent avoir leurs similaires aux membres inférieurs. On peut encore voir la tête sollicitée en divers sens sur le cou, et celui-ci sur le tronc ; mais ce qui frappe surtout, c'est le facies grimaçant (rire sardonique, grincement, rides, etc.).

Plus ou moins saccadés, augmentés par l'émotion et par l'intervention volontaire, plus ou moins choréiformes alors, ces mouvements athétosiques sont arythmiques et incessants. Lents et exagérés, ils s'accompagnent d'une certaine rigidité spasmodique, signalée par

(1) Brissaud, Traité de médecine, t. VI, p. 212.

l'exagération des réflexes (attitude dite « des danseuses javanaises ») (Brissaud).

Cet état spasmodique peut empêcher l'écriture, gêner la parole; il peut, d'après les auteurs, entraîner des déviations articulaires.

Une particularité importante sépare bien l'athétose vraie de l'athétose symptomatique, c'est l'absence de désordres de sensibilité : pas d'anesthésie, pas de troubles sensoriels. — Mais ce qui, par contre, s'ajoute fréquemment ici, ce sont des désordres intellectuels durables, qui peuvent aller jusqu'à l'idiotie. Il ne faut pas toutefois généraliser, et il est bon de se rappeler que l'intelligence peut rester intacte.

Affection éminemment chronique, l'athétose double, constituée de bonne heure, dure toute la vie, — et ne compromet pas directement l'existence.

DIAGNOSTIC. — Il est à faire en réalité avec les affections spasmodiques de l'enfance — d'origine analogue, sinon identique, — consécutives aux encéphalopathies : telle la *maladie de Little*, quand à ses contractures s'adjoignent des mouvements, lesquels sont souvent choréiformes ou athétoïdes. Il y a lieu de songer parfois à la *maladie de Friedreich*, que distingueront bien toutefois le nystagmus, la démarche titubante et l'abolition des réflexes. Enfin, et surtout, le diagnostic s'embarrasse à ce point avec certains faits de *chorée chronique* que la clinique est contrainte de résoudre la difficulté par une conception que sanctionne l'interprétation pathogénique, celle des désordres associés : athétoso-chorées de Brissaud et Hallion. Nous ne parlons qu'à titre scientifique de la distinction avec le *paramyoclonus multiplex*, et avec la *maladie des tics convulsifs*.

Quant aux *tremblements* symptomatiques (toxiques, hystériques), ou idiopathiques (sclérose en plaques), etc., ils n'ont guère les allures athétoïdes. Toutefois ici encore l'hystérie peut être exacte simulatrice, il ne faudrait pas l'oublier entièrement.

ÉTIOLOGIE. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — PATHOGÉNIE. — Il y a des mouvements *athétosiformes* qui peuvent appartenir à des causes diverses : tabes, névrites périphériques ; mais personne n'a tenté, avec Oudry, d'en faire une variété d'athétose double : « Il s'agit là, dit Brissaud (*loc. cit.*, p. 72), d'accidents tout épisodiques ; de mouvements fugaces, curables, respectant en général la face, non accompagnés du cortège ordinaire de l'athétose double. »

Celle-ci, fille de l'hérédité névropathique, puisque parfois *familiale* (Massalongo), est d'ordinaire consécutive à quelque influence pathologique portant sur l'encéphale. L'affection est mal définie encore quant à sa nature intime, puisque parfois les malformations, les désordres encéphaliques sont très limités (une lésion hémilatérale devant expliquer des troubles fonctionnels bilatéraux), difficiles à

déceler, ou *nuls* même. Toutefois, il semble bien qu'elle relève d'une lésion de la zone psycho-motrice due au développement d'une polioencéphalite suivie le plus souvent de sclérose et d'atrophie. Tout ce qui peut troubler le fonctionnement ou la vitalité des centres corticaux et du faisceau pyramidal, la dystocie (siège, forceps), ainsi que l'a compris Little, avec la stase veineuse, ou les traumatismes cortico-méningés; les traumatismes dans les premières années de la vie; l'infection, l'intoxication, soit intra-utérines (cachexie, maladies de la mère, alcoolisme héréditaire), soit après la naissance, dans les deux premières années, rarement plus tard, polioencéphalite de Strümpell, pour laquelle Marie invoque les infections de l'enfance (scarlatine, rougeole, coqueluche, syphilis), voilà les causes vraisemblables du désordre encéphalique initial.

Ces causes se retrouvent encore à l'origine de la maladie de Little, et de la chorée congénitale; et, pour le nosologiste, l'athétose double n'est qu'un chapitre particulier des diplégies cérébrales. D'une façon plus générale, et comme le dit Brissaud au sujet des encéphalopathies infantiles, « l'hémiplégie spasmodique, l'hémiathétose, l'hémiplégie choréique, l'athétose double, la chorée spasmodique, la paraplégie spasmodique constituent des types distincts qui tendent à se confondre les uns avec les autres par une sorte de dégradation insensible ».

Pourquoi la seule contracture dans un cas, pourquoi les mouvements choréiques ou athétosiques dans d'autres? La contracture appartient à la sclérose primitive ou secondaire du faisceau pyramidal, ceci n'est pas douteux; les secousses, elles, ressortissent à l'irritation de ce même faisceau par les lésions voisines qui le touchent et l'excitent. Au cas de symptômes choréiformes, la sensibilité et les réflexes se trouvent plus modifiés que pour les désordres athétosiques; mais on conçoit qu'il y ait dissociation ou, parfois, association de ces trois éléments contracture, chorée, athétose, à des degrés divers qui répondent bien à ce que peut montrer l'observation clinique, et à ce que donne à prévoir la conception pathogénique.

TRAITEMENT. — Consistant dans une hygiène raisonnée de la motricité et de l'intelligence (éducation, gymnastique), le traitement ne peut être ici que purement frénateur des désordres qui suivent forcément une évolution que rien ne peut enrayer, ce que la pathogénie des désordres nous explique suffisamment.

BÉGAIEMENT

PAR

M. LANNOIS

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Lyon,
Médecin des hôpitaux.

DÉFINITION. — Il est plus facile d'énumérer les caractères essentiels du bégaiement que d'en donner une définition exacte. Aussi répéterons-nous avec Guillaume (1) que le bégaiement est un vice de prononciation, à type irrégulièrement intermittent, principalement caractérisé par la répétition convulsive d'une même syllabe et l'arrêt convulsif devant telle ou telle autre syllabe, surtout au commencement des mots. A ces deux symptômes il faut ajouter des mouvements convulsifs des muscles de la face et même des membres, un ton de voix pénible comme celui d'un orateur à bout d'haleine, et enfin la disparition complète du trouble pendant le chant.

Ce qui justifie la description du bégaiement à cette place, c'est qu'il doit être considéré comme *une névrose* caractérisée par de l'arythmie respiratoire avec spasme intermittent des muscles qui concourent à l'émission de la parole articulée. Letulle l'a rapproché avec raison de la maladie des tics : il en diffère cependant par son caractère nettement *intentionnel*, puisqu'il se produit seulement au moment où le malade veut parler. On pourrait donc le comparer plus justement à la crampe des écrivains.

HISTORIQUE. — Guillaume a divisé l'historique en quatre périodes et nous accepterons cette division en y ajoutant une période contemporaine. Nous ferons de nombreux emprunts à cet auteur ainsi qu'à une revue récente de P. Olivier (2).

Le bégaiement est connu de toute antiquité. Moïse était atteint de bégaiement (Chervin) : aussi demande-t-il au Seigneur de le dispenser de parler au peuple, et celui-ci désigne-t-il Aaron, de la tribu de Lévi, comme son porte-parole. C'est Battos, roi de Lydie, qui a donné son nom à l'affection, βαττολογεῖν (parler comme Battos), d'où les Latins ont tiré *battare*, *begare*, et nous *bégayer*. Citer Démosthène et ses cailloux a paru indispensable jusqu'à ce jour, bien que le grand orateur athénien n'ait probablement jamais été bègue !

La *première période* ne commence en réalité qu'avec Hahn, Santorini, Morgagni, qui croient trouver la cause du bégaiement dans des malformations accidentelles (bifidité de la luette, anomalie de l'os hyoïde ou de l'apophyse styloïde), et avec Sauvages, qui croit à une

(1) GUILLAUME, Dictionnaire Dechambre. Art. BÉGAIEMENT.
(2) P. OLIVIER, La parole, 1899.

faiblesse de la langue et du voile du palais rendant difficile la motilité de ces organes. Itard (1817) invoque aussi une faiblesse de la langue et du larynx aboutissant à des mouvements spasmodiques : le premier il indique un traitement et préconise de faire déclamer les malades et de leur apprendre à filer les sons. En même temps, il préconise une petite fourche qui, placée entre les arcades dentaires et le frein de la langue, refoule cet organe et s'oppose à ses mouvements spasmodiques.

Ceux qui s'occupent de la question après lui, Voisin, Rullier, Astrié, ne nous apportent rien de nouveau, sauf Rullier pour qui le bégaiement est dû à une cérébration trop active, de sorte que l'impulsion nerveuse trop rapide dépasse la mobilité possible des organes de l'articulation : il cite le cas d'un jeune avocat traité par Dupuytren, qui aurait été guéri par l'usage d'un ton chantant (récitatif de nos opéras) accompagné d'un léger mouvement du pied marquant la mesure.

La thérapeutique n'était jusqu'ici qu'à l'état d'ébauche : elle va devenir la caractéristique de la *deuxième période*. C'est d'abord une Américaine, M[me] Leigh, qui, s'étant aperçue que la langue des bègues reste sur le plancher de la bouche pendant la parole, invente un procédé qui consiste à articuler en maintenant la pointe de la langue contre le palais. Cette méthode, vulgarisée en France et en Belgique par Malebouche, reçoit l'approbation de Magendie à la tribune de l'Académie.

C'est ensuite Mac Cormac qui montre que 99 fois sur 100 les bègues veulent parler au moment où leurs poumons sont affaissés et vides d'air, de sorte qu'ils s'épuisent en vains efforts. D'où le principe important d'apprendre aux bègues à respirer, à remplir leurs poumons d'air et à expirer fortement en commençant à parler.

Pour Serres, le bégaiement est une affection nerveuse, une chorée des muscles articulateurs et un état tétanique des muscles de la voix et de l'articulation : il faut donc émettre chaque syllabe d'une façon sèche et brusque pour que la colonne d'air ait assez de force pour vaincre les obstacles opposés par la constriction de la glotte, l'application de la langue contre le voile et la voûte du palais, l'accolement des lèvres.

L'idée de Deleau est tout l'opposé de celle de Rullier, car il considère le bègue comme ayant un influx nerveux insuffisant pour diriger normalement les organes articulateurs.

Pour Arnold enfin, c'est à la glotte que siège le spasme primitif, et on guérira les bègues en leur apprenant à maintenir la glotte ouverte, ce qu'on obtiendra en filant les sons les uns au bout des autres en les réunissant par un *e* muet prolongé.

Toutes ces notions un peu éparses sont réunies, dès 1828, par Colombat qui admet comme Rullier une prédominance de l'influx nerveux, comme Serres un état choréique de certains muscles,

comme Arnold une raideur tétanique des muscles du pharynx et du larynx. Sa méthode complexe emprunte à Dupuytren la parole rythmique, à Malebouche la rétraction de la langue, à Mac Cormac enfin la gymnastique inspiratoire. Il y ajoute un petit appareil voisin de celui d'Itard et une petite plaque métallique à mettre entre les mâchoires pour s'opposer à leur contraction spasmodique. Et il obtient des guérisons rapides en quelques heures, en quelques jours, guérisons dont la plus célèbre fut celle de Becquerel. Malheureusement elles sont passagères.

A ce moment de l'évolution de l'histoire du bégaiement apparaît une *troisième période*, aussi courte qu'elle fut agitée, la *période chirurgicale.* Déjà Hervez de Chégoin avait donné l'exemple en préconisant la section du frein lingual supposé trop court ou vicieusement conformé. En 1841, Dieffenbach, dans une communication à l'Institut, expliquait que le bégaiement était un état spasmodique des voies aériennes, surtout de la glotte, qui se communiquait à la langue, aux muscles du visage et du cou, et que le meilleur moyen de le guérir était d'interrompre l'innervation desdits muscles. Et parmi divers moyens préconisés, il donnait la préférence à la section transversale de la langue à sa base sous forme d'un morceau de 18 millimètres d'épaisseur, en forme de coin à base supérieure.

Ce fut le signal d'une vraie débauche de procédés chirurgicaux : ce fut à qui ne resterait pas en arrière. Avant de protester contre l'abus des interventions (comme le fit surtout Gerdy), Velpeau préconise, selon les cas, la section des hyoglosses, celle des styloglosses, celle des génioglosses, ou l'ablation d'un triangle à la pointe de la langue. Roux a fait la même opération, ainsi qu'Amussat, Baudens, etc. Bonnet, se basant sur des idées théoriques de réfutation facile et qu'il est par suite inutile de répéter, coupe aussi les génioglosses, non par la bouche, mais en passant par-dessous le menton, et il est imité par les chirurgiens lyonnais Pétrequin et Nichet ; mais, dans une deuxième communication, il est devenu plus sobre d'interventions, il énumère les contre-indications, ne peut résoudre la question des résultats pratiques obtenus !

Entre temps les opérateurs anglais ont suivi, par exemple Lucas et Frantz. Yearsley et Braid incriminent la longueur de la luette, qu'ils excisent, le rapprochement des amygdales, qu'ils enlèvent.

Mais bientôt l'opposition s'accentue, des faits de complications graves (hémorragies, phlegmons) et même des cas de mort sont apportés et, en moins d'un an, la chirurgie ne laissait plus dans l'histoire du bégaiement que le souvenir des séances agitées de l'Académie.

La *quatrième période* reprend le développement du traitement orthophonique. C'est d'abord Becquerel qui s'était cru guéri par le traitement de Colombat et qui avait dû cependant se remettre entre

les mains d'un nouveau guérisseur, le mécanicien Jourdant, dont il résume ainsi les idées : « Le bégaiement est dû à ce que l'on use en souffle, et non en son, l'air qu'on a dans la poitrine. C'est la perturbation du jeu des muscles thoraciques qui, expulsant trop d'air à la fois, gêne le fonctionnement de la langue et des lèvres, etc. Tout l'effort du traitement doit donc porter sur ce fait qu'il faut parler en empêchant l'affaissement trop rapide de la poitrine. »

Puis c'est Chervin, un maître d'école lyonnais qui, sans appuyer sa méthode sur des considérations théoriques, constituait une méthode de traitement réunissant les pratiques antérieures. Moutard-Martin, dans un rapport sur cette méthode à l'Académie de médecine, définissait le bégaiement « un état choréique intermittent des appareils qui président à la phonation articulée, l'acte respiratoire y étant compris ». On trouvera la description de cette méthode, qui semble avoir donné de nombreux succès, dans un petit livre récent (1) du Dr Chervin, fils de l'inventeur (1895).

Dès lors on s'efforce, dans une *période contemporaine* qu'on peut ajouter à celles qui se terminent par les articles d'Oré (2) et de Guillaume, de préciser davantage encore les lésions locales d'une part, de déterminer la place que le bégaiement doit occuper dans les névroses d'autre part. L'idée que le bégaiement est une névrose, déjà maintes fois indiquée, se précise davantage avec Rosenthal, Guillaume, etc. Letulle considère le bégaiement comme un tic de la parole dont l'origine doit être cherchée dans un trouble fonctionnel des centres nerveux comme pour tous les tics en général. Pons-Simon, qui était bègue, invoque l'hérédité comme un facteur important de cette névrose, que caractérise l'arythmie respiratoire et le spasme des muscles concourant à l'émission de la parole. Pour R. Coën, le point capital est la diminution de pression de l'air dans les poumons par un vice névrosique d'innervation, et pour Gutzmann, le siège de cette névrose spastique est dans une faiblesse des centres cérébraux de l'articulation. Scheppegrell enfin, tout en tenant compte des lésions locales, ne les considère que comme une cause favorisant le trouble fonctionnel des centres du langage, et il réunit de nombreux matériaux pour démontrer l'origine névropathique du bégaiement.

On a même été plus loin, et certains auteurs ont considéré le bégaiement comme un trouble purement psychique. Pour Thomas Derevoge, avec la faiblesse de la volonté il existe un spasme inhibitoire, une véritable phobie du mot. Denhart et Heymann acceptent une idée analogue et considèrent les troubles de la parole comme étant d'ordre psychique.

Nous avons insisté un peu longuement sur cet historique, qu'il

(1) Chervin, Bégaiement et autres défauts de prononciation, Paris, 1895.
(2) Oré, in *Dictionnaire* Jaccoud, art. Bégaiement.

serait facile d'allonger encore, parce qu'il montre bien que l'évolution un peu confuse des idées sur la question aboutit cependant, par une chaîne ininterrompue, à l'idée de névrose de l'articulation des mots.

ÉTIOLOGIE. — On ne possède pas de documents statistiques sur le nombre des bègues existant en France ou en Europe : le Dr Chervin reproduit une statistique de son père faite au moyen des réformes prononcées pour bégaiement. Elle est manifestement erronée, car elle aboutit à cette notion fantaisiste qu'il y a en France 1 bègue pour 30 habitants ! Colombat a évalué cette proportion à 1 pour 5 300 habitants.

Le début dans l'*enfance* est une caractéristique du bégaiement : il apparaît de trois à sept ans, rarement après dix ou douze ans, exceptionnellement dans l'adolescence, jamais dans l'âge mûr. Le *sexe* a une influence incontestable : le bégaiement n'existe chez la femme que dans la proportion de 5 p. 100 des cas d'après P. Olivier, de 1 à 10 d'après Chervin.

L'*hérédité* joue également un rôle incontestable : il y a des familles de bègues. Mais Becquerel, en admettant la proportion de 50 p. 100, Makuen celle de 33 p. 100, ont certainement exagéré. Mygind trouve encore 42 p. 100, mais Gutzmann, sur 589 cas, ne trouve que 28,6 p. 100, chiffre qui nous paraît se rapprocher davantage de la vérité.

Les *convulsions* dans la première enfance semblent jouer un rôle étiologique assez commun : elles sont notées chez plusieurs de mes malades qui ont marché tard (cinq ans dans un cas) et qui n'ont pas été précoces pour la parole. L'intelligence m'a paru variable et ne pas plus justifier l'opinion de Rullier que celle de Deleau.

L'*imitation* est indiquée par les auteurs avec une fréquence variable. Les *émotions vives* ont un rôle plus manifeste. Un de mes malades est devenu bègue à l'âge de six ans à la suite d'une frayeur causée par un vagabond sortant brusquement de derrière un buisson. Chervin rapporte plusieurs exemples de ce genre : enfant tombé d'un premier étage, d'autres effrayés par un chien ou une bête sauvage, par la menace de Croquemitaine, par un incendie, etc.

Faut-il faire jouer un rôle aux *malformations locales*, congénitales ou acquises ? Nous avons déjà vu le rôle qu'on avait voulu faire jouer à la brièveté du frein. Les affections nasales que l'on a accusées de tant de méfaits, les végétations adénoïdes, ne pouvaient manquer d'être incriminées. Matheson attribue à l'irritation réflexe qu'elles déterminent les spasmes des muscles phonateurs.

On trouvera dans un article de Biaggi (1) l'énumération des auteurs qui se sont occupés de la question. Kafeman a trouvé des végétations

(1) Biaggi, *Arch. ital. di Otologia*, 1897.

chez 16 p. 100 des enfants bègues, Schellenberg chez 50 p. 100, Winkler chez 30 p. 100, Gutzmann chez 50 p. 100, et Bresgen considère aussi les affections naso-pharyngiennes comme un facteur très important. Biaggi, sur 75 bègues examinés par lui, en a trouvé 33 p. 100 avec de la rhinite hypertrophique, 20 p. 100 avec des végétations adénoïdes, 16 p. 100 avec de l'hypertrophie de tout l'anneau lymphatique. Plus récemment encore Makuen est arrivé à des constatations analogues.

On peut s'expliquer de la façon suivante le mécanisme pathogénique de la lésion naso-pharyngée sur la production du bégaiement : l'obstruction gêne l'action des muscles nécessaires ou utiles au langage, et l'enfant doit faire des efforts anormalement exagérés qui finissent par fausser la fonction, d'autant plus facilement que l'action des centres nerveux est gênée par les troubles circulatoires que déterminent les végétations adénoïdes. Hâtons-nous d'ajouter qu'il faut invoquer quelqu'une des causes déterminantes indiquées plus haut (hérédité, frayeur, etc.), car le bégaiement n'est pas compté habituellement parmi les manifestations habituelles de ces affections banales, la rhino-pharyngite et les végétations adénoïdes.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le bégaiement s'impose cliniquement à l'oreille de l'observateur le moins prévenu. Ce n'est pas qu'il se présente toujours avec les mêmes caractères, et ses modes divers expliquent au contraire très bien le nombre si considérable des théories auxquelles il a donné naissance.

Tel bègue, lorsqu'il voudra commencer une phrase, restera pendant un temps fort long pour son interlocuteur sans prononcer un mot, malgré les mouvements fibrillaires qu'on voit se dessiner sur ses lèvres, puis brusquement la première syllabe ou le premier mot partira comme dans une explosion. Un autre commencera de suite par la répétition d'une syllabe. Tel autre enfin commencera sa phrase d'une manière normale, prononcera deux ou trois mots correctement, puis commencera à bégayer sur une syllabe quelconque.

Si on analyse d'un peu plus près ce trouble du langage, on voit que le plus souvent ce sont les mêmes consonnes qui amènent le phénomène de la répétition. D'une façon générale, les bègues sont moins gênés pour prononcer les voyelles que les consonnes. Certains sont surtout arrêtés par les labiales, *b*, *p*, *m*, et correspondent au *bégaiement labio-choréique* ; d'autres par les gutturales *c*, *g*, *k*, et ont un bégaiement *gutturo-tétanique* (Colombat) ou mieux *gutturo-spasmodique* (Violette). Souvent ce sont les dentales, *d*, *t*, qui donnent lieu aux troubles les plus accentués. Il ne faut pas d'ailleurs attribuer trop d'importance à ces divisions. Dans la terminologie anglaise, il existe deux termes que nous traduisons indifféremment par *bégaiement* et qui correspondent à ces deux variétés : le *stuttering* est le spasme

clonique des organes de l'articulation caractérisé par la répétition d'un son ; le *stammering* est le spasme *tonique* de ces mêmes organes qui ne peuvent se séparer pour prononcer une voyelle (Scheppegrell).

La voix du bègue est fatigante pour l'auditeur, qui a l'impression de l'effort; il n'est pas moins pénible de le regarder parler pour la même raison, les contractions des lèvres, des ailes du nez, de la face, augmentant encore cette sensation qu'il est à bout d'haleine (Guillaume). Les spasmes ou les contractions cloniques s'étendent parfois à toute la face qu'ils rendent grimaçante, aux muscles du cou, même au tronc, aux membres. J'ai suivi longtemps un bègue de ce genre qui, chaque fois qu'il parlait. aurait pu être pris pour un grand tiqueur.

Un des caractères les plus nets du bégaiement est l'*intermittence*. L'émotion le rend beaucoup plus intense dans le plus grand nombre des cas : tel bègue qui n'a qu'un défaut moyen de la prononciation deviendra incompréhensible s'il est intimidé par la qualité de son interlocuteur, par une demande à formuler, etc. La crainte de bégayer à un moment déterminé peut le rendre tout à fait muet à ce moment même ou amener l'émission d'une phrase toute différente de celle qu'il voulait prononcer (Chervin).

D'autres fois, au contraire, une légère excitation fait disparaître le bégaiement. Je connais un fait de ce genre chez un bègue dont le défaut disparaît complètement si, dans un dîner, il est à côté de quelqu'un qu'il ne connaît pas. Un certain rythme dans la lecture, dans la récitation, par exemple, fait disparaître le bégaiement chez beaucoup de sujets. Il est de notion vulgaire que le chant a la même action. Il est plus difficile de comprendre pourquoi la voix chuchotée sort sans hésitation chez un assez grand nombre de sujets, fait qui a été contesté, mais que j'ai vérifié sur plusieurs malades. Pons-Simon, qui s'est bien étudié lui-même, ne bégayait pas dans l'obscurité et pouvait réciter des centaines de vers sans accident, en raison justement de l'harmonie et du rythme. Les influences barométriques enfin semblent n'être pas absolument sans influence.

Cette simple énumération suffit à montrer la variabilité de l'affection et permet à elle seule de la rapprocher des névroses. Pons-Simon disait que les enfants d'un bègue, s'ils n'étaient pas bègues eux-mêmes, étaient des névropathes. On peut ajouter que les bègues eux-mêmes sont le plus souvent des névropathes bien caractérisés : ils sont souvent timides, sans volonté, ou entêtés dans leurs idées, ont des phobies, etc. Les intelligents ont un tour d'esprit et des manières de voir tout particuliers. Pitres et son élève Rabiner ont rapproché les bègues des hystériques.

Examinons maintenant d'un peu plus près les phénomènes qui donnent naissance au bégaiement. A moins d'exceptions, il ne manque rien au bègue dans l'élaboration de sa pensée ni dans la

volonté de l'exprimer : le trouble n'intervient que dans la transmission aux divers organes chargés de l'articuler grâce à une coordination antérieurement acquise. Ici interviennent la respiration, la phonation et l'articulation.

La respiration physiologique s'effectue sans difficulté chez le bègue, le larynx s'ouvre normalement, il se ferme pendant l'effort, etc., ce dont il est facile de s'assurer avec le miroir laryngien. Le trouble apparaît dans la respiration vocale, dès que le sujet veut parler : l'inspiration se fait mal, les lèvres se plissent, la langue se contracte, le larynx même peut se fermer; puis brusquement se fait une inspiration profonde, suivie sans pause normale d'une expiration que les muscles expirateurs contracturés ne pourront modérer et soutenir comme cela se produit dans la parole chez le sujet sain. Le bégaiement se produit à tous les temps de la respiration et, comme le remarque Chervin, il importe de se rendre compte si le malade bégaye pendant l'inspiration ou l'expiration (*bégaiement inspiré et bégaiement expiré*), s'il expire par la bouche ou le nez, s'il ne laisse pas échapper, avant de parler, une partie de l'air destiné à la parole. Notons en passant que les malades se rendent compte assez souvent de la perturbation respiratoire et disent éprouver de l'oppression.

Pour la phonation, il se produit deux conditions différentes au début. Le larynx peut rester anormalement ouvert et l'air s'échappe silencieusement (P. Olivier), ou au contraire la glotte reste fermée convulsivement et une sorte de son rauque, de rugissement (Magendie) précède la parole, au moment où l'air se précipite. La fermeture spasmodique des cordes vocales vient de temps à autre interrompre l'émission des sons.

Enfin l'articulation est aussi gênée de son côté par les mouvements des lèvres qui ne permettent plus l'émission des labiales, par les contractions cloniques ou spasmodiques de la langue qui empêchent la formation des dentales, des gutturales, etc.

Tous ces troubles concourent pour leur part à donner le bégaiement, mais c'est aux modifications respiratoires que tous les auteurs s'accordent à attribuer le plus d'importance au point de vue pathogénique et thérapeutique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — La variabilité du bégaiement, sa disparition dans le chant et le chuchotement, les résultats que donnent divers moyens thérapeutiques, suffisent à faire voir qu'il n'y a dans cette affection que des troubles fonctionnels sans lésions organiques.

C'est donc seulement pour être complet, et sans y attacher une importance qu'elles ne comportent pas, que nous citerons les constatations suivantes. Le bégaiement a été attribué à la compression de l'hypoglosse par une tumeur, à des lésions du cervelet (Luys), à des

lésions bulbo-olivaires (Jaccoud), à l'envahissement de la moelle allongée par la sclérose tabétique des cordons postérieurs (Charcot). W. Dubreuilh a rapporté un cas d'atrophie de la troisième circonvolution frontale gauche, et enfin Sabrazès, à qui nous empruntons ces détails, n'a rien trouvé du côté des organes de la phonation et de l'articulation, non plus que de la troisième frontale gauche, mais il note qu'à droite la troisième circonvolution était plus développée, plus large et plus saillante, en même temps que les incisures étaient plus profondes.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — Le bégaiement se reconnaît facilement. Il va de soi que nous parlons ici du bégaiement vrai et non de tous les troubles de la parole que Sauvages avait englobés dans ses onze divisions, et nous avons suffisamment insisté sur ses diverses formes pour ne pas y revenir ici. Il arrive que certains paralytiques généraux, certains malades atteints de ramollissements limités, présentent des troubles qui se rapprochent plus ou moins du bégaiement.

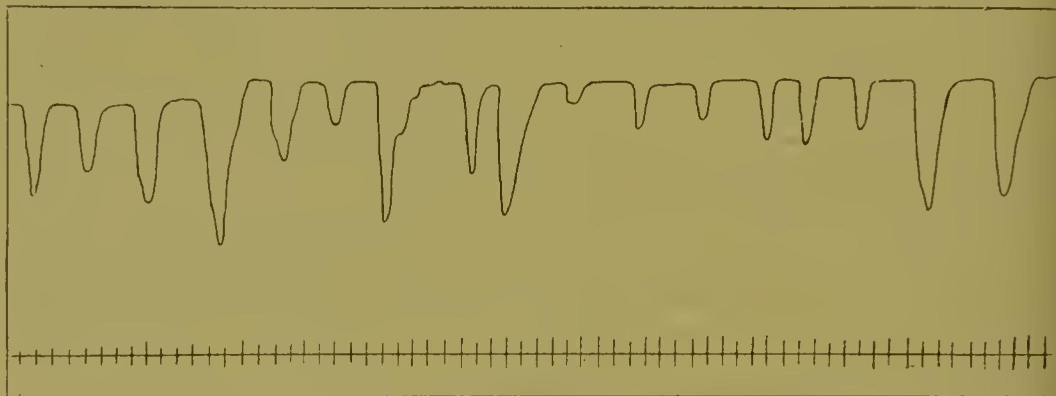


Fig. 6. — Irrégularités de la respiration chez une hystérique atteinte de bégaiement. — Le pendule = 54 battements à la minute.

Chervin, qui fait le diagnostic avec le bredouillement professionnel qu'on observe chez certains prêtres dans la lecture du bréviaire, refuse le nom de bégaiement à tous ces troubles et veut qu'on les appelle *troubles pselliformes* ou *pselliformités*.

Le *bégaiement hystérique* nous arrêtera un peu plus longtemps. Trousseau, Charcot, Ballet et Tissier, Pitres, Singer, Davidow, Kramer, Druène, Remak, etc., et plus récemment Guillain (1), ont bien établi chez les hystériques l'existence d'un bégaiement un peu spécial qu'il est d'ailleurs facile de distinguer du bégaiement vrai. Il peut survenir brusquement à la suite d'un traumatisme psychique, mais le plus souvent on le trouve comme une étape intermédiaire entre l'aphasie, l'aphonie, le mutisme hystériques et la guérison : il y a des troubles du côté de la motilité de la langue,

(1) Guillain, *Revue de méd.*, octobre 1901.

des troubles respiratoires parfois permanents comme chez la malade qui nous a fourni le tracé ci-joint (fig. 6), de l'hésitation sur certaines syllabes et certains mots, comme dans le psellisme vrai. Mais il s'en distingue, outre son mode de début et sa disparition complète, par des modifications de phrases, des mots oubliés, etc. Le bégaiement hystérique n'est pas le bégaiement vulgaire, mais, malgré l'opposition de Chervin qui voulait en faire une pselliformité, le mot est entré dans la terminologie médicale et paraît devoir y rester.

Au point de vue du *pronostic*, le bégaiement est une maladie de toute l'existence. Aucun des médecins bègues, ayant étudié sa propre affection et l'ayant traitée, ne s'est proclamé entièrement guéri. Becquerel en est le plus bel exemple : guéri d'abord par Colombat en huit jours, puis en quinze jours, il est à nouveau guéri en douze jours par Jourdant et reste bègue jusqu'à sa mort. La guérison est possible par diverses méthodes, le fait n'est pas douteux; malheureusement elle se maintient rarement.

TRAITEMENT. — Nous serons bref sur ce point, ayant déjà indiqué à l'*Historique* la plupart des méthodes thérapeutiques, et la description des procédés pédagogiques ne pouvant trouver place ici.

Les interventions chirurgicales, qui firent tant de bruit, ont disparu sans laisser de traces. On se contente aujourd'hui du curettage des végétations adénoïdes, des cautérisations des cornets ou des amygdales pour mettre les jeunes malades dans les mêmes conditions de respiration naturelle que les autres sujets. Seul Braun dit avoir guéri de cette façon un cas de bégaiement; Biaggi y voit surtout un acte de suggestion, agissant comme dans toute névrose et préparant le malade au traitement pédagogique.

Tous les appareils, fourche linguale d'Itard, refoule-langue et plaque interdentaire de Colombat, glosonachon de Wutzer, etc., sont aujourd'hui oubliés, bien qu'on ait encore récemment indiqué en Allemagne l'emploi d'appareils destinés à ouvrir les mâchoires dans le bégaiement et dans quelques autres vices de prononciation.

Les moyens didactiques sont surtout employés actuellement, ceux de Guillaume, de Chervin, en France; de Wyllie, en Angleterre; de Gutzmann et de Liebmann, en Allemagne; de R. Coën, en Autriche : nous renvoyons aux traités spéciaux pour leur description détaillée. Disons seulement que Chervin ne cherche pas seulement à modifier le rythme respiratoire et les phénomènes de l'articulation, mais aussi à discipliner la volonté de son élève. Son traitement dure vingt jours.

Cette partie psychique du traitement paraît la seule utile à Liebmann, et cette opinion tend à être admise par plusieurs auteurs. Il ne faut pas oublier toutefois que chaque cas présente des particularités propres auxquelles il faut répondre par des moyens diversement appropriés.

MUTITÉ

PAR

M. LANNOIS

Parler, c'est manifester sa pensée par des mots appropriés. Le *mutisme* ou *mutité*, c'est l'impossibilité d'extérioriser cette pensée par le langage articulé. Mais la possession du langage articulé suppose le fonctionnement normal d'une série d'organes qui sont : 1° les organes récepteurs, organes des sens et surtout de l'ouïe ; 2° les organes centraux, écorce cérébrale, où s'effectuent les phénomènes de perception, de mémoire, d'imitation, d'association des idées, où s'organise en un mot le langage intérieur ; 3° enfin les organes expressifs ou émissifs, allant de la circonvolution de Broca aux muscles de l'articulation, en passant par les noyaux bulbo-protubérantiels et les nerfs.

L'absence de langage, la mutité, pourra donc exister toutes les fois que l'un de ces indispensables chaînons viendra à faire défaut. Mais la question ainsi comprise serait très vaste, d'autant plus qu'il est d'usage de désigner par un autre nom (*aphasies*) les disparitions plus ou moins totales du langage articulé qui se produisent dans les lésions acquises des centres cérébraux. La forme la plus habituelle de la mutité est celle qui résulte de la non-acquisition de la parole par des lésions, congénitales ou acquises dans l'enfance, de l'organe de l'ouïe, c'est la *surdi-mutité*. A côté d'elle il existe une autre forme plus rare qui commence à se dégager, mais dont les conditions sont encore mal connues ; dans ce cas l'audition existe, mais la parole est absente, c'est l'*audi-mutité*. Dans le présent article nous ne nous occuperons que de ces deux variétés de la mutité.

SURDI-MUTITÉ.

Par définition, le sourd-muet est un homme qui n'est plus en relation avec le monde extérieur par l'intermédiaire des sons et qui ne peut communiquer avec ses semblables au moyen de la parole. Mais il importe de faire remarquer immédiatement qu'il y a des sourds-muets qui entendent dans une certaine mesure et qui peuvent acquérir la parole ; d'autre part un aphasique qui devient sourd n'est pas considéré comme un sourd-muet.

La notion qu'il existe une connexion étroite entre ces deux termes, mutité et surdité, n'est pas nouvelle, puisqu'elle était déjà connue d'Aristote et de Pline l'Ancien. Le sourd-muet n'est muet que parce qu'il est sourd. Il n'est pas nécessaire d'insister sur ce point que

l'enfant n'apprend à parler qu'en s'essayant à reproduire les sons qu'il entend ; s'il est sourd de naissance ou le devient de bonne heure, son instinct d'imitation ne pourra se faire jour et il restera muet, dans l'impossibilité de reproduire des sons qu'il n'aura pas entendus.

HISTORIQUE. — Les auteurs grecs n'ont consacré que de courts passages à la question de la surdi-mutité, Hippocrate notamment, qui croyait que les sourds-muets ne savaient pas utiliser leur langue pour parler. Aristote dit bien : « Ceux qui sont nés sourds sont tous nés privés de la parole », mais il en cherche la raison dans des connexions nerveuses existant entre l'oreille et la langue, théorie qui aura une extraordinaire fortune jusqu'au moyen âge, bien qu'elle ait déjà été combattue au IIIe siècle par Alexandre d'Aphrodisias, qui paraît avoir compris la vraie relation entre les deux termes, surdité et mutité (Mygind).

Les Romains ne s'occupèrent pas des sourds-muets, qu'ils considéraient comme des idiots et des incapables en droit. Toutefois Pline parle d'un certain Q. Pedius qui eut du succès comme peintre : de tout temps les sourds-muets se sont distingués dans les arts graphiques.

A la fin du XVIe siècle, un moine espagnol, Pedro de Ponce, donna la démonstration pratique que la mutité était la conséquence de la surdité, en apprenant le premier aux sourds-muets à parler. Il fit quelques élèves, mais en réalité la méthode orale de l'éducation des sourds-muets ne fut fondée que par un médecin suisse établi en Hollande, Conrad Amman, qui vécut de 1669 à 1724. C'est de sa méthode que s'inspirèrent Heinicke en Allemagne, Braidwood en Écosse, Rodrigue Pereire en France. L'abbé de l'Épée ne méconnut pas la possibilité d'apprendre à parler aux sourds-muets, mais il crut que la méthode orale n'était pas applicable à la généralité des sourds-muets et il inventa le langage des signes, qui fut malheureusement le seul adopté jusqu'à ces dernières années. Depuis le congrès de Milan (1880), la méthode orale d'enseignement a définitivement triomphé (1).

Pendant le dernier siècle, de nombreux médecins se sont occupés de la surdi-mutité, au premier rang desquels il convient de citer Itard, Ménière, Schmalz, Wilde, Toynbee et plus récemment Ladreit de La Charrière, Hartmann, Hedinger, Schmalz, Saint-Hilaire (2), etc., et surtout Mygind qui a fait de remarquables travaux sur la question.

(1) Pour l'historique de la *méthode orale*, consulter Goguillot, Comment on fait parler les sourds-muets, Paris, Masson, 1889.

(2) L'ouvrage récent de Saint-Hilaire (La surdi-mutité, Paris, Maloine, 1900) renferme une bibliographie très étendue et très complète à laquelle je crois devoir renvoyer le lecteur.

ÉTIOLOGIE. — PATHOGÉNIE. — Nous avons vu que l'enfant né sourd ne pouvait spontanément apprendre à parler, mais il y a plus : tout enfant qui deviendra sourd à deux, trois, quatre, cinq et même huit ans, deviendra muet, même s'il a parlé correctement avant la perte de l'audition. Cet âge de huit ans est la limite habituelle de la mutité consécutive à la surdité acquise, bien que Wilde sur 503 sourds-muets en ait compté 33 devenus sourds de dix à quinze ans : douze fois même la mutité serait survenue après quinze ans.

Ceci peut paraître surprenant, mais la disparition de la parole chez les jeunes sujets s'explique cependant : d'abord l'usage a pu en être très restreint; puis, l'ouïe ne venant plus servir de régulateur à la parole articulée, les enfants ne se rendent plus compte des sons qu'ils produisent et aiment mieux s'en passer, trouvant plus commodes les signes et les gestes que les parents adoptent à leur tour. Peu à peu le langage se restreint à quelques mots, la voix s'altère et disparaît, tandis que les notions précédemment acquises sombrent dans l'oubli.

La question de la proportion qui existe entre les cas de surdi-mutité congénitale et de surdi-mutité acquise n'est pas facile à résoudre. Ladreit de La Charrière a montré combien les relevés du dénombrement quinquennal sont erronés, puisque la statistique de 1876, la seule que nous ayons en France, donne trois fois plus de sourds-muets de naissance que d'acquis, alors que l'examen direct des sourds-muets en donne seulement 21 p. 100 appartenant à la première catégorie. D'après une statistique personnelle (1), j'ai moi-même écrit que le chiffre des surdités congénitales oscillait entre 20 et 25 p. 100. Mais d'autres auteurs donnent des chiffres plus élevés : Hartmann dit qu'il n'y a pas de grandes différences entre les deux formes et Saint-Hilaire écrit que les surdités acquises oscillent entre 52 et 60 p. 100 des cas (2).

Au surplus, comme l'a fait remarquer Trœltsch, cela n'a pas une importance capitale. Le fait intéressant est de diviser les surdi-mutités acquises en *surdi-mutité précoce*, dont les cas doivent être assimilés à ceux de la *surdi-mutité congénitale*, et en *surdi-mutité tardive* s'appliquant aux enfants qui, avant de devenir sourds, étaient déjà en état de parler.

La *distribution géographique* de la surdi-mutité a été étudiée par divers auteurs, notamment par Meyer, qui a trouvé que la moyenne générale des sourds-muets était de 7,40 p. 10 000, et plus récemment par Mygind (3). Les chiffres sont très variables pour les différents pays :

(1) M. Lannois, La surdi-mutité et les sourds-muets devant la loi (*Arch. d'anthropologie criminelle*, 1889).

(2) Saint-Hilaire, La surdi-mutité, Paris, Maloine, 1900.

(3) Mygind, Taubstummheit *in* Handbuch der Ohrenheilkunde de Schwartze, 1893, et Berlin, O. Coblentz, 1894.

d'après ce dernier auteur, ils varient de 245 p. 10 000 en Suisse à 43 en Belgique et en Hollande. La France, toujours d'après la statistique de 1876, venait au-dessous de la moyenne avec 58 p. 10 000. Il y a quelques années, Nimier, s'appuyant sur le nombre des jeunes soldats réformés aux conseils de revision de 1875 à 1890, estimait que la surdi-mutité subissait chez nous une progression croissante; mais Saint-Hilaire, continuant cette recherche jusqu'en 1898, a trouvé des chiffres progressivement décroissants.

Ce sont les *pays de montagnes* qui, en Europe, possèdent le plus grand nombre de sourds-muets, la Suisse, la Styrie et la Carinthie, etc. On n'en sait pas exactement la raison, car les refroidissements, l'humidité, etc., ne sont que des causes banales qu'on retrouverait tout aussi bien dans les pays plats du nord de l'Europe, la Hollande par exemple, où le nombre des sourds-muets est très restreint. Il faut très vraisemblablement faire jouer un rôle à l'eau potable qui, en même temps qu'elle donne le goitre et le crétinisme, donnerait aussi la surdi-mutité. Les conditions sociales et hygiéniques défavorables dans lesquelles vivent beaucoup de montagnards ont sans doute une influence (Ménière, Schmaltz).

C'est ici qu'on a fait intervenir la *consanguinité*, question qui a fait couler des flots d'encre. Soulevée par Ménière, elle a été surtout développée par Boudin, qui estimait que 25 à 30 p. 100 des sourds-muets naissaient de mariages consanguins. Lacassagne a vigoureusement combattu cette manière de voir, et aujourd'hui on peut dire que si tous les auteurs s'accordent pour attribuer une importance à la consanguinité dans l'étiologie des formes congénitales et même des formes acquises (Mygge, Mygind, Saint-Hilaire), ils admettent tous que cette condition ne crée pas de toutes pièces la surdi-mutité, mais exagère seulement les tares existant primitivement chez les ascendants. Je suis de cet avis.

L'*hérédité* joue un rôle plus important, moindre cependant qu'on ne l'a cru autrefois, certains éducateurs de sourds-muets (Mlle Pothier) ayant été jusqu'à écrire que « le mariage est le plus grand malheur qui puisse leur arriver sur terre ». Les recherches déjà anciennes d'Itard, Hubert-Valleroux, Bonnafont, etc., ont montré que la grande généralité des sourds-muets sont nés de parents entendants et parlants. Les statistiques plus récentes sont instructives à ce point de vue. Mygge, sur 367 ménages dont l'un ou les deux conjoints étaient sourds-muets, trouve 22 enfants sourds-muets, c'est-à-dire 1 pour 16 à 17 ménages : si l'un des deux conjoints seul est sourd-muet, la proportion s'abaisse à 1 pour 30 à 31 mariages; si les deux conjoints sont sourds-muets, elle s'élève à 1 pour 6 à 7. Les chiffres de Mygind sont un peu plus faibles : pour les mêmes catégories, il donne les chiffres de 1 pour 42 à 43 ménages, de 1 pour 13 à 14 ménages. Les chiffres de Kerr Love, du bureau Volta de Washington,

indiquent pour l'Angleterre et les États-Unis une proportion plus élevée.

Le rôle de l'hérédité similaire n'est donc pas douteux, mais en réalité s'exerce assez rarement. Personnellement, je pourrais citer plusieurs ménages de sourds-muets dont les enfants entendent et parlent. Si dans l'ensemble des sourds-muets on recherche ceux dont l'hérédité est similaire, on n'en trouve pas plus de 1 p. 100 à 150.

On a noté aussi des particularités assez curieuses. Kramer rapporte l'histoire d'une famille de onze enfants dont cinq filles normales et six fils sourds-muets : les parents étaient normaux. Dans un cas de Bonnafont, il y a quatre garçons normaux et quatre filles sourdes-muettes, etc. Wilde a cité des familles dont chaque deuxième ou troisième enfant naissait sourd, et je connais deux petites sourdes-muettes intercalées avec les numéros 2 et 4 entre trois garçons normaux.

Il ne faut pas oublier que l'hérédité peut être *indirecte* (oncles, tantes, cousins) : Moos en a cité des exemples, et il serait facile de les multiplier. L'hérédité peut aussi être *dissemblable* : Féré a bien montré que la surdi-mutité appartenait à la famille névropathique. Moreau de Tours disait déjà que la surdi-mutité a des rapports avec la folie, les convulsions, l'hystérie, l'épilepsie, le strabisme, les paralysies, les tics, le bégaiement, etc.

Lemke trouve des antécédents de folie dans 8 p. 100 des cas. Mygind dans 7 p. 100, Saint-Hilaire dans 8,47 p. 100, etc. Mygind trouve fréquemment l'épilepsie, le bégaiement, l'hystérie, la chorée, moins fréquemment l'idiotie et l'imbécillité. Tout récemment, Pailhas a montré que la surdi-mutité est particulièrement fréquente dans certaines petites localités du Tarn, très isolées, où l'aliénation mentale atteint aussi un chiffre élevé. Au total, la surdi-mutité se produit souvent dans des familles où il existe des tares nerveuses de *dégénérescence*, opinion que j'ai entendu Pierret développer dans ses leçons.

Dans cet ordre d'idées, il faut évidemment faire jouer un rôle à l'alcoolisme et à la syphilis des parents, d'autant plus que divers auteurs ont été frappés de la polynatalité et de la polyléthalité dans les familles de sourds-muets : mais les données statistiques précises manquent sur ce sujet. On peut en dire autant de la naissance avant terme, des traumatismes du fœtus *in utero* et des accouchements difficiles, ces derniers agissant aussi par le traumatisme : j'ai plusieurs fois relevé ces conditions étiologiques possibles, et elles ont été également citées par Lent, Wilhelmi, Mygind, Saint-Hilaire.

En ce qui concerne plus spécialement la surdi-mutité acquise, on peut indiquer un certain nombre de causes étiologiques assez précises. Il faut tout d'abord noter la fréquence des affections méningitiques et cérébrales : d'après Hartmann, on les trouve dans près de la moitié des cas (930 sur 1 989). Dans les pays du nord de l'Europe où

la méningite cérébro-spinale existe à l'état endémique, c'est aux explosions épidémiques de cette affection qu'il faudrait rapporter les variations assez nettes du nombre des sourds-muets qui ont été fréquemment relevées.

Viennent ensuite les maladies infectieuses, la fièvre typhoïde, la scarlatine, la diphtérie, dont l'importance a d'ailleurs été très diversement interprétée par les auteurs; pour la scarlatine par exemple, on a donné depuis 8,56 p. 100 (Burckardt-Mirian), 11,9 p. 100 (Hartmann) et 13,8 p. 100 (Koren) jusqu'à 36,3 p. 100 (Toynbee) et même 42,6 p. 100 (Smaltz). Il faut y joindre la rougeole (3,1 p. 100), la grippe, la coqueluche, la variole, les oreillons, etc., toutes affections dont l'action sur les oreilles moyenne et interne sont bien connues et qui peuvent déterminer la surdité chez les jeunes sujets. Gellé attribue une influence à la suppuration possible du coussinet muqueux de la caisse chez le fœtus et le nouveau-né.

Le traumatisme, chute de l'enfant sur la tête, a pu être invoqué avec raison : on lui a attribué 5 p. 100 des surdités acquises.

On a invoqué aussi la syphilis héréditaire tardive, et le rachitisme déterminant des malformations de la base du crâne, l'insuffisance thyroïdienne des parents, etc.

Les conditions qui favorisent les localisations des maladies infectieuses sur l'oreille, rhinites, végétations adénoïdes, hypertrophie des amygdales, jouent un rôle indirect, mais incontestable.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Bien que l'on trouve déjà des relations d'autopsie de sourds-muets dans le *Sepulchretum* et que nombre d'observations aient été publiées depuis, on n'est pas encore fixé d'une façon définitive sur l'anatomie pathologique de la surdi-mutité. Même les observations les plus modernes ne sont pas toujours complètes, car il importerait d'examiner les lésions qui existent depuis l'oreille externe jusqu'au bulbe et à l'écorce cérébrale et de déterminer la part qui leur revient dans la production des symptômes.

Le travail le plus complet qui ait paru récemment sur ce sujet est celui de Mygind (1894), auquel nous nous reporterons. Il est basé sur l'examen attentif d'environ cent cinquante autopsies plus ou moins complètes, recueillies dans les auteurs ou personnelles. Il en a été publié quelques-unes depuis par Uchermann, Seppili, Manouvrier, etc.

Les malformations de l'oreille externe avec occlusion du conduit se sont rencontrées quelquefois sur la table d'autopsie, mais il ne faut leur attribuer d'importance que si elles s'accompagnent de malformations plus profondes.

Les lésions les plus diverses de la membrane tympanique et de la caisse ont été rencontrées, notamment des traces d'inflammation ancienne (brides fibreuses, ankylose des osselets), qui ont pu être

considérées comme la cause de la surdi-mutité par Triquet, Schwartze, Gellé, Politzer. Les plus importantes de ces lésions sont les ossifications portant sur la paroi interne au niveau des fenêtres ovale et ronde et les obstruant plus ou moins complètement ; elles sont le plus souvent la marque d'une surdi-mutité acquise d'origine inflammatoire (scarlatine, rougeole, etc.). On a noté aussi les malformations ou les absences d'osselets, de la corde du tympan, l'aplatissement du promontoire qui correspond à l'agénésie du limaçon, les malformations de l'apophyse mastoïde, etc.

Mais les lésions les plus importantes sont celles qui se rencontrent du côté de l'oreille interne : elles se retrouvent dans les deux tiers des cas au moins. Les anciens auteurs ont souvent signalé des malformations ayant pour résultat l'absence plus ou moins complète de l'oreille interne : ces absences congénitales du labyrinthe existent certainement, surtout du côté de la cochlée (Michel, Mondini, Hyrtl, etc.), mais sont beaucoup moins fréquentes qu'on ne l'a pensé. C'est qu'en effet les inflammations de l'oreille interne, soit durant la vie fœtale, soit ultérieurement, donnent facilement lieu à des néoformations osseuses qui remplissent les cavités labryinthiques, font corps avec l'os normal et sont excessivement difficiles à distinguer de celui-ci.

Ce qu'on trouve donc le plus souvent dans l'oreille interne des sourds-muets, ce sont des résidus d'anciens processus inflammatoires, tissus fibreux, ostéoïdes ou osseux, dépôts calcaires, etc., aussi bien dans les cas congénitaux que dans les formes acquises. Ces productions peuvent remplir totalement toutes les cavités ou seulement quelques-unes. Ce sont les canaux semi-circulaires qui sont particulièrement atteints, assez fréquemment à l'exclusion du vestibule et du limaçon : c'est là une particularité curieuse fréquemment notée (Ibsen et Mackeprang, Toynbee, Bochdalek, Hyrtl). — Les lésions de la cochlée sont un peu plus fréquentes que celles du vestibule. On a signalé aussi l'élargissement du canal du vestibule ou son obstruction par de l'os néoformé.

Dans un certain nombre de cas où il n'existait rien du côté de l'os, on a trouvé des lésions dans les diverses parties du labyrinthe membraneux, soit des malformations congénitales macroscopiques ou microscopiques (Schübe), soit des résidus inflammatoires sous forme de détritus moléculaires, de corpuscules colloïdes, de pigment, de masses caséeuses ou d'altérations fines des éléments sensoriels (canaux semi-circulaires, organe de Corti).

Les lésions du nerf auditif sont de deux ordres. On a vu dans un certain nombre de cas une absence complète du nerf ou une disparition partielle par agénésie ou arrêt de développement (Michel, Nuhn, Schultze, Ackermann, Meyer, Politzer, Luys). On a signalé aussi des anomalies (anastomose avec le facial, par exemple). — Le plus souvent on constate des atrophies ou des dégénérescences qui sont en

rapport, soit avec les lésions inflammatoires des cavités auriculaires, soit peut-être avec des lésions de l'écorce cérébrale : elles sont notées dans un quart des cas. Mygind estime cependant que le nerf ne présente pas au total une grande tendance à s'atrophier ou à dégénérer.

Du côté des centres nerveux, on a noté l'épaississement de l'épendyme du quatrième ventricule, la disparition des stries acoustiques, la sclérose du bulbe et du cervelet. Certains auteurs ont décrit de grosses lésions de sclérose ou de dégénérescence kystique (porencéphalie ?) qui paraissent n'avoir été que concomitantes. D'autres ont noté la petitesse de la circonvolution de Broca ou de l'insula de Reil (Rüdinger, Waldschmidt, Larsen et Mygind, Uchermann), ce qui était probablement secondaire, par défaut de fonctionnement. Quant aux lésions cérébrales décrites par Luys, Seppili, Manouvrier et dont ces auteurs veulent faire la cause de la surdi-mutité, il est impossible actuellement de leur accorder une telle importance, l'examen de l'oreille n'ayant pas été pratiqué dans ces cas.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le symptôme capital de la surdi-mutité est la *surdité*. Celle-ci peut être totale, mais le plus souvent il persiste des restes d'audition que tous les médecins s'occupant de sourds-muets, depuis Itard, se sont efforcés de déterminer aussi minutieusement que possible. C'est d'eux en effet que dépend le pronostic de l'éducation du sourd-muet. Disons tout d'abord que, dans la surdi-mutité congénitale, la persistance des restes de l'audition est manifestement plus marquée que dans la surdi-mutité acquise. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point (Toynbee, Kramer, Hartmann, Politzer, etc.), tout en ayant donné des chiffres assez différents.

C'est qu'il est difficile en effet d'établir avec certitude ce qui reste de pouvoir auditif à un sourd-muet donné. En se servant de la voix, de bruits, de cloches, de sifflets, etc., chacun a essayé d'établir des catégories. Itard en donnait cinq : 1° audition de la parole avec perception des inflexions exprimant la douleur, le plaisir, la pitié, etc. ; 2° audition de la voix ou perception des voyelles; 3° audition des sons; 4° audition des bruits (tonnerre, armes à feu, etc.); 5° surdité totale. Hartmann distingue, au point de vue pratique, quatre catégories : 1° sourd total; 2° sourd avec perception des bruits (cloche); 3° sourd avec perception de la voix; 4° sourd avec perception des mots.

La question a été serrée de plus près récemment par Urbantschitsch et surtout par Bezold. Ce dernier auteur s'est servi d'une méthode dans les détails de laquelle nous ne pouvons entrer ici et à laquelle on a donné le nom d'*examen de la capacité auditive par la série continue des sons*. Elle repose sur ce fait que, pour une oreille normale, la distinction des sons s'étend sur plus de onze octaves de l'échelle des sons : c'est donc avec la série continue de ces sons qu'il importe d'apprécier les restes auditifs des sourds-muets. L'épreuve se fait

avec une série de dix diapasons allant de C_2 (16 vibrations doubles) jusqu'à a'' avec 880 vibrations doubles (Bezold-Edelmann), complétée par l'emploi de deux sifflets d'orgue pour les sons plus élevés. Bezold, dans une série de recherches, a classifié les sourds-muets en six groupes : 1° îlots auditifs ; 2° trous auditifs simples ou doubles ; 3° trou étendu dans la moitié supérieure de l'échelle (jusqu'à G^3) ; 4° trous étendus au niveau de la limite inférieure ; 5° trous de la partie inférieure de l'échelle dépassant quatre octaves (de quatre et demie à sept octaves) ; 6° trous de la partie inférieure de l'échelle n'atteignant pas quatre octaves.

En comparant la capacité auditive pour la série continue des sons avec le pouvoir auditif des sourds-muets de chacun de ces groupes, Bezold est arrivé à cette notion très importante que, pour comprendre la parole, le sourd-muet doit percevoir les sons de b' à g''' compris (1) : tous les sourds-muets de cette catégorie peuvent apprendre à parler parce qu'ils entendent. On conçoit l'importance de cette catégorisation méthodique au point de vue pédagogique.

La méthode de Bezold a été confirmée par les recherches de Schwendt et Wagner, Kösslin, Barth, Passow, Saint-Hilaire, Rundström, etc., et mérite d'être appliquée dorénavant dans toutes les institutions de sourds-muets.

La *mutité* est le deuxième terme de l'affection qui nous occupe. Bien qu'elle soit consécutive à la surdité, c'est elle qui le plus souvent appelle l'attention des parents. Ceux-ci ne se rendent pas compte de la surdité, mais sont étonnés de voir que l'enfant ne parle pas au même âge que les autres. Il est rare d'ailleurs que la mutité soit absolue : même dans la surdité congénitale, les enfants disent pa-pa, ma-ma, soit par fonctionnement naturel des organes phonétiques, soit en raison des restes auditifs qui persistent chez eux. Si la surdi-mutité est acquise, l'oubli des mots se fait plus ou moins rapidement en raison de l'âge de l'enfant, de la quantité des acquisitions antérieures, des soins dont le petit sourd-muet est entouré. C'est ce qui se produit lorsque l'oreille seule est lésée. Mais si la maladie causale a déterminé des lésions cérébrales (méningites, etc.), la disparition de la parole peut se faire brusquement, le petit malade ayant perdu tout son vocabulaire antérieur au moment de la convalescence. — C'est le lieu de faire remarquer que chez tous les sourds-muets qui ont conservé des restes de parole, la voix est rauque, gutturale, désagréable. L'éducation ne parvient que dans une certaine mesure à atténuer le caractère spécial de la voix des sourds-muets.

L'*examen objectif de l'organe auditif* ne donne que peu de renseignements utilisables, les lésions siégeant généralement dans l'oreille interne. Comme d'autres observateurs j'ai rencontré l'absence de

(1) Dans la notation de Bezold, c_2 = ut-$_2$, a'' = la$_4$, G_3 = sol-$_3$, b' = si$_3$, g''' = sol$_5$.

pavillon et l'occlusion plus ou moins complète du conduit auditif. Mais cela ne suffit pas toujours pour donner la surdité : je connais un enfant dont les deux oreilles présentent cette malformation, qui prétend entendre la montre à plusieurs centimètres et qui, en tous cas, parle et suit l'école de son village.

Les lésions de l'oreille moyenne sont communes, qu'il s'agisse de surdité congénitale ou acquise : tous les auteurs sont d'accord sur ce point. On trouve des otorrhées, des perforations sèches, des épaississements plus ou moins accentués du tympan, des adhérences, des plaques calcaires. Mais il n'est pas rare de trouver des tympans d'aspect normal ; si Roosa et Beard n'en ont trouvé que 12 p. 100, Mygind donne le chiffre de 46 p. 100 et Toynbee celui de 55 p. 100, etc.

Les affections naso-pharyngiennes, les rhinites, les végétations adénoïdes, les hypertrophies amygdaliennes sont fréquentes chez les sourds-muets, mais n'ont qu'un rôle secondaire. Le larynx est normal.

La *fonction d'équilibration* a été étudiée à diverses reprises chez les sourds-muets. Dans les formes acquises, il n'est pas rare d'observer au début les symptômes du vertige de Ménière au grand complet. James, faisant tourner rapidement les sourds-muets sur eux-mêmes, a vu que 36 p. 100 d'entre eux n'avaient pas le vertige qu'on observe dans ces conditions sur les sujets sains. Kreidl les faisait placer sur une plate-forme tournante et constata que 50 p. 100 d'entre eux n'avaient pas la sensation de vertige et les mouvements nystagmiformes éprouvés par cinquante étudiants placés dans les mêmes conditions. Enfin Pollak, faisant passer des courants électriques à travers la tête des sourds-muets, constata que 29 p. 100 n'éprouvaient aucune sensation de vertige. Tous ces résultats concordent avec ce que nous avons dit de la destruction des canaux semi-circulaires.

On a dit que les sourds-muets étaient *prédisposés à la tuberculose* (Itard), ce qui fut attribué à l'absence de la parole, celle-ci nécessitant une respiration active et des mouvements énergiques du thorax qui ont une action salutaire sur les poumons (Esquiros, Urbantschitsch, Gellé, etc.) Toutefois Mygind s'est élevé contre cette opinion et a cité l'exemple de l'institut de Copenhague, où la tuberculose enlevait un tiers des élèves et où elle tomba à un chiffre beaucoup moindre après d'indispensables modifications hygiéniques. Kerr Love est du même avis. Il y a lieu cependant de faire remarquer que le périmètre thoracique et la capacité pulmonaire sont moindres chez les sourds-muets que chez les entendants, au moins dans les écoles de sourds-muets des grandes villes (Saint-Hilaire).

Un certain nombre de sourds-muets sont gauchers, ont un peu d'incoordination des mouvements et une force musculaire peu développée, notamment dans les muscles qui servent à l'articulation (Féré) ; ils présentent assez souvent des stigmates physiques de la dégénérescence.

Il ne faudrait pas croire cependant que leur *intelligence* soit peu développée. Cette question a été souvent discutée. Il va de soi qu'il doit exister chez les sourds-muets des degrés dans l'intelligence comme chez les entendants. On peut même affirmer que les lésions causales qui agissent sur le cerveau donneront chez eux une plus forte proportion (on a dit jusqu'à 10 p. 100) d'idiots ou d'arriérés : j'en ai déjà vu plusieurs être des épileptiques. Mais parmi ceux qui ont été reconnus aptes à suivre les écoles, la moyenne n'est pas inférieure à celle des entendants.

Ce qui longtemps a fait douter de leurs facultés intellectuelles, c'est l'adage bien connu du *Nil in intellectu quod non prius in sensu*, et de fait, à l'heure actuelle, il existe encore dans les pays les plus civilisés des sourds-muets qui n'ont reçu aucune éducation et qui n'ont acquis aucun développement intellectuel. Mais le sourd-muet instruit peut acquérir un développement intellectuel très avancé. C'est là un chapitre médico-psychologique dans lequel nous ne pouvons entrer ici. Mais il sera permis de rappeler avec Ladreit de La Charrière que les sourds-muets ont fourni des littérateurs, même des poètes (ce qui est singulier, puisqu'ils sont privés du sens qui permet d'apprécier le rythme et de régler l'euphonie) et surtout des peintres, des graveurs, des sculpteurs : il semble que les sourds-muets aient, sinon une acuité visuelle plus pénétrante, du moins une élaboration sensorielle et psychique plus active des images visuelles et soient par suite plus aptes aux arts graphiques où il s'agit plus de reproduire et d'imiter que d'inventer (Puybonnieux).

DIAGNOSTIC. — Dans les premières années de la vie, il est souvent assez difficile de déterminer si la surdi-mutité existe vraiment. Nous avons déjà dit que les parents ne s'en aperçoivent pas pendant assez longtemps. Il faut aussi se garder de prendre un entendant-muet pour un sourd-muet.

Il est parfois aussi assez difficile de déterminer si la surdi-mutité est congénitale ou acquise. On n'arrive à ce diagnostic qu'avec les renseignements fournis par les parents : il conviendra de passer en revue toutes les conditions étiologiques précédemment indiquées. Il est important, entre autres choses, de savoir si l'enfant avait déjà parlé et de préciser ce qui lui reste d'audition.

Chez l'adulte, le diagnostic doit être fait avec la *surdi-mutité hystérique*. Celle-ci n'est pas très commune. Un de mes élèves, le Dr F. Chavanne, en a réuni vingt-cinq cas dans une thèse récente (1). Le début est brusque le plus souvent et peut succéder par exemple à un traumatisme. Ordinairement il y a des stigmates ou d'autres manifestations hystériques. La guérison est souvent rapide. Une des

(1) F. Chavanne, Oreille et hystérie, Paris, J.-B. Baillière et fils, 1901 (Thèse de Lyon).

malades de mon service ayant été prise récemment de mutisme absolu avec surdité, il me suffit de dire à haute voix que j'allais l'envoyer à l'asile d'aliénés pour que le soir même elle écrivît une longue lettre de protestation à mon interne et pour qu'elle fût guérie le lendemain.

Enfin il ne faut pas oublier la possibilité d'une *simulation*; celle-ci est d'ailleurs plus rare que la simulation de la surdité simple. On l'a vue chez des mendiants, des criminels, plus rarement peut-être devant les conseils de revision militaires. Au temps de la dactylologie, on a pu découvrir la supercherie en mettant le simulateur en rapport avec un vrai sourd-muet. L'écriture est souvent un bon moyen, car le sourd-muet a des tournures de phrases à lui et ne fait jamais de fautes d'orthographe, ce qui arrive souvent aux entendants-parlants peu instruits. L'attitude du simulateur, son facies, son mutisme absolu, trompent rarement un médecin ou un instituteur habitué aux sourds-muets.

PRONOSTIC. — La surdi-mutité peut guérir : des exemples en ont été rapportés par un très grand nombre d'auteurs. Du moins, si la guérison n'est pas complète, le malade peut-il recouvrer l'ouïe à un degré inespéré lors d'un premier examen. Politzer a rapporté un cas de ce genre d'un enfant catalogué à trois ans comme n'ayant aucune perception sonore qui, à dix-neuf ans, avait une audition normale. Itard, Deleau, Toynbee, Urbantschitsch, Uchermann, Hartmann, Hamon du Fougeray, Lavrand, etc., ont rapporté des cas de ce genre. J'ai revu ces temps-ci un jeune homme chez lequel j'avais fait il y a douze ans le diagnostic de surdi-mutité et qui, actuellement, entend si on lui parle fort à quelque distance de l'oreille et dont la parole est normale.

Mais en réalité ces faits sont très rares et le pronostic de la surdi-mutité est très défavorable : il paraît plus mauvais pour la surdi-mutité acquise, puisque presque tous les cas de guérison se rapportent à la forme congénitale.

La surdi-mutité, si elle ne menace pas directement la vie, expose cependant les malades à de fâcheuses éventualités (tares nerveuses qui peuvent se développer, prédisposition à la tuberculose, etc.) Elle a aussi le grave inconvénient de mettre le sourd-muet dans des conditions sociales désavantageuses. Un sourd-muet ne gagne pas toujours facilement sa vie. Autrefois le sourd-muet était tenu par la loi comme incapable et saint Augustin lui fermait les portes de la foi, ce qui permit à certains théologiens du siècle dernier de condamner l'œuvre de l'abbé de l'Épée. Si les temps sont changés, le sourd-muet n'en reste pas moins encore gêné par certaines prescriptions légales concernant le mariage, les donations, les testaments, etc.

TRAITEMENT. — Le traitement médical de la surdi-mutité se réduit à fort peu de chose. Il faut tout d'abord débarrasser les sourds-

muets des maladies de l'oreille moyenne qui peuvent exister, des rhinites et des végétations adénoïdes, ce qui a le double résultat d'améliorer ce qui peut rester parfois d'audition et de faciliter l'émission de la voix et l'articulation des mots. Toutes les fois que l'on trouvera des lésions chroniques de la caisse, il faudra faire un usage longtemps suivi des insufflations d'air, en n'oubliant pas la possibilité de la guérison dont nous avons cité quelques rares cas. On y ajoutera l'iodure de potassium et, si on a des raisons de songer à la spécificité, le traitement mixte.

Le véritable traitement de la surdi-mutité est pédagogique. Il doit avoir pour but de faire du sourd-muet *un sourd-parlant*, car, depuis 1880, il s'est fait une révolution en France sur ce point. A l'enseignement du langage mimique qui se faisait partout, sauf à Bordeaux, Saint-Hippolyte-du-Fort et Villeurbanne, on a définitivement substitué le langage oral par des procédés d'éducation pour l'étude desquels il faut renvoyer aux ouvrages spéciaux.

Disons seulement que les médecins auristes, au premier rang desquels il convient de mettre Urbantschitsch, Bezold, Javal. Schwendt, Hamon du Fougeray, en montrant les résultats obtenus par les exercices acoustiques, ont déterminé une nouvelle évolution dans cette éducation des sourds-muets. Il devient nécessaire, en effet, de faire deux catégories de ceux qui n'ont plus aucune perception auditive et de ceux que nous avons vu être susceptibles d'entendre la parole. Mais il ne faut pas demander à l'accordéon d'Urbantschitsch, aux cornets de Verrier ou de Marage, au microphonographe de Dussaud, etc., plus que ces instruments peuvent donner, c'est-à-dire non un agrandissement notable du champ auditif, mais seulement une perception plus parfaite des sensations auditives.

AUDI-MUTITÉ.

DÉFINITION. — Lorsqu'on se trouve en présence d'un enfant âgé de plus de trois ans qui ne parle pas, la première impression est qu'on a affaire à un sourd. Mais parfois les parents insistent et affirment que leur enfant entend et, de fait, on se convainc facilement qu'il répond aux appels, exécute les ordres donnés, etc., en un mot, qu'il s'agit d'un *entendant-muet*. Ces faits d'*audi-mutité* sont rares par rapport à la surdi-mutité ; mais leur connaissance est très intéressante au point de vue médical et pédagogique.

Les entendants-muets peuvent se diviser en plusieurs catégories d'importance inégale. Il y a tout d'abord ceux dont l'intelligence est très atteinte, les idiots qui, suivant la phrase bien connue d'Esquirol, répétée par Itard, Griesinger, etc., ne parlent pas parce qu'ils n'ont rien à dire. En second lieu, les muets dont l'intelligence est normale ou d'apparence normale et qui ont une lésion organique

centrale; ce sont des aphasiques par hémiplégie infantile, tumeur cérébrale, embolie cérébrale, etc. Des faits de ce genre ont été publiés par Clarus, Steffen, Bernheim.

Enfin il existe une catégorie d'entendants-muets dont l'apparence physique et psychique est normale, dont l'audition est intacte et les organes périphériques de la parole normalement constitués et qui cependant ne parlent pas. C'est l'*aphasie congénitale* de Küssmaul, l'*Hörstummheit* ou *alalie idiopathique* de R. Coën, l'*aphasie congénitale fonctionnelle* d'Oltuszewski, l'*idioglossie* de Hale White et Golding Bird. C'est surtout cette variété d'*audi-mutité* que nous aurons en vue dans cet article.

HISTORIQUE. — L'histoire de la mutité sans surdité ne commence en réalité qu'avec R. Coën, de Vienne, dont le mémoire le plus important, publié en 1888, est devenu classique. Mais les anciens auteurs, notamment Itard, avaient déjà vu des faits de ce genre. Gall a écrit (1819) : « Il y a des enfants de deux à onze ans et même quatorze ans, qui ne savent pas parler quoiqu'ils entendent bien et qu'ils ne soient pas idiots... Leur faiblesse intellectuelle est particulièrement relative à leur faculté de parler. »

Puis c'est Schmalz (1846) qui décrit la mutité sans surdité, Benedikt (1865). A la Société d'anthropologie, en 1866, L. Vaïsse veut qu'on sépare des sourds et des idiots, ceux qu'il appelle des aphasiques congénitaux. En 1876, Ladreit de La Charrière parle du mutisme chez les enfants qui entendent et estime qu'on se hâte trop souvent de classer ces sujets parmi les idiots. En 1877, Küssmaul consacre un chapitre de son livre à l'aphasie congénitale. Il serait facile de trouver dans Hammond, dans la thèse de Bernard, des allusions au sujet qui nous occupe.

Après les travaux de Coën, la question se trouva lancée dans le milieu des médecins et des éducateurs qui s'occupent des sourds-muets, et il faudrait citer les travaux de H. Gutzmann, Oltuszewski, Weniger-Moritz, Mielecke, Lavrand, Heller, Urbantschitsch, etc. Tous les faits antérieurs ont été repris récemment dans l'intéressante thèse d'un de mes élèves, le Dr G. Lévy, qui a pu rassembler une cinquantaine d'observations probantes dont neuf personnelles (1).

SYMPTOMATOLOGIE. — Nous venons d'indiquer dans la définition les grands traits symptomatiques : ce sont des enfants d'aspect physique normal, d'apparence intellectuelle intacte, sans lésions appréciables des organes périphériques de la parole, qui entendent et comprennent bien tous les ordres donnés verbalement, et qui cepen-

(1) Pour l'historique plus complet et les indications bibliographiques, voy. Georges Lévy, Les entendants-muets, Th. de Lyon, novembre 1900, et aussi M. Lannois et G. Lévy, L'audi-mutité (*Ann. des malad. de l'or. et du lar.*, 1901).

dant ne parlent pas ou du moins n'ont pas un langage articulé en rapport avec leur âge.

A vrai dire, il est assez difficile d'évaluer l'intelligence d'un enfant normal, et à plus forte raison d'un enfant qui ne parle pas; aussi certains auteurs, comme Heller et Hamon du Fougeray, ont-ils pu dire qu'il existait toujours dans ces cas un peu d'arriération mentale. Le fait est possible pour un certain nombre de cas, bien que les arriérés légers, les imbéciles, soient le plus habituellement très loquaces (Bourneville), mais il est impossible cependant d'éliminer tous les faits d'enfants alaliques non idiots rapportés par Coën, Mielecke, Gutzmann et par nous-même.

Le langage articulé peut n'être pas complètement absent, mais le plus souvent alors il est réduit à des monosyllabes ou à des sortes d'articulations incompréhensibles, ce qui justifie le terme d'idioglossie des auteurs anglais.

ÉTIOLOGIE. — PATHOGÉNIE. — Un enfant de trois ans qui ne parle pas peut être simplement un peu en retard. Ce n'est qu'après trois ans et demi qu'il faut s'inquiéter sérieusement de la mutité chez un entendant. L'âge de l'alalie idiopathique varie de trois ans et demi à douze ans, avec un maximum de fréquence de quatre à cinq ans. Le sexe masculin est plus souvent atteint.

D'après H. Gutzmann, il y aurait souvent de grosses amygdales ou des végétations adénoïdes qui ne seraient pas sans gêner l'émission de la parole.

Comme causes prédisposantes, on a invoqué l'hérédité nerveuse, l'hérédité des troubles de la parole dont nous avons vu deux exemples, surtout du côté paternel (H. Gutzmann), l'alcoolisme chez les parents et les enfants en bas âge (R. Coën), les émotions et les traumatismes pendant la grossesse (Coën), les accouchements difficiles (Gutzmann), dont nous avons observé deux cas, etc.

En l'absence d'autopsies, la pathogénie reste incertaine. On est réduit à des hypothèses : pour les uns il y aurait des lésions de la circonvolution de Broca, soit seulement à gauche, soit des deux côtés. Pour les autres, qui admettent l'intégrité intellectuelle, il s'agit d'un arrêt de développement ou d'un trouble fonctionnel de la troisième frontale gauche, ou encore d'un défaut d'association entre le centre des images verbales auditives et le centre des images verbales motrices. Ce pourrait être aussi un manque de mémoire verbale motrice (Clémence Royer). H. Gutzmann en fait un véritable trouble psychique caractérisé par l'absence du désir de parler. Il est probable que toutes ces opinions diverses ont une part de vérité et que, dans l'alalie idiopathique ou à côté d'elle, il existe des cas de mutité sans surdité dépendant de troubles physiques et psychiques divers.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — Au point de vue du diagnostic, il faut d'abord éliminer l'idiotie et les lésions des organes périphériques (macroglossie, aphtongie, fissures palatines, etc.).

Le diagnostic est plus délicat avec la surdi-mutité, lorsque celle-ci ne s'accompagne pas d'une perte complète de l'audition : on fera attention de ne pas prendre des restes d'audition pour une audition normale.

Le pronostic est relativement satisfaisant. Les éducateurs, comme Coën, Gutzmann, Oltuszewski, pensent que tous les sujets sont curables : il y a cependant des cas où on n'arrive pas à faire récupérer une parole absolument correcte. L'évolution est d'ailleurs variable avec le degré d'intelligence et d'attention du sujet, de l'éducation qu'on lui donne, etc. C'est lentement que le sujet progresse et récupère la parole.

TRAITEMENT. — Le traitement médical se réduit à peu de chose : fortifier ceux des enfants qui ont de la faiblesse physique, leur faciliter l'émission de la parole en les débarrassant de grosses amygdales ou de végétations adénoïdes.

C'est aux procédés pédagogiques qu'il convient d'avoir recours : augmenter les acquisitions intellectuelles de l'enfant, lui apprendre à articuler des sons, des lettres, des mots, lui enseigner à relier l'idée au mot, etc. Il serait désirable qu'il y eût des classes spéciales pour ces arriérés de la parole.

ÉPILEPSIE

PAR

J. GRASSET

Professeur de clinique médicale à l'Université de Montpellier,

ET

G. RAUZIER

Professeur agrégé à l'Université de Montpellier.

Il y a quelques années, le neurologiste qui voulait décrire l'épilepsie n'avait point l'occasion d'être embarrassé sur le choix de son plan. Dans un premier chapitre, il traçait le tableau de l'épilepsie essentielle, idiopathique, ou épilepsie-névrose, forme morbide dépourvue de substratum anatomique et à laquelle on ne connaissait d'autre cause qu'une prédisposition constitutionnelle, généralement héréditaire. Un deuxième chapitre, moins important, quelquefois un simple paragraphe, était consacré à l'épilepsie partielle, symptomatique ou jacksonienne, dans laquelle les manifestations épileptiques, ou plutôt épileptiformes, trouvaient leur raison d'être dans une maladie, générale ou locale, qui dominait la scène et créait l'épilepsie en l'absence de toute prédisposition. En somme, l'étude du mal comitial gravitait tout entière, à cette époque, dans l'orbite de l'épilepsie essentielle.

A l'heure actuelle, la question de l'épilepsie traverse une phase pénible de bouleversement radical, et nous ne saurions mieux comparer ses vicissitudes qu'à celles de l'atrophie musculaire progressive. Après avoir étendu démesurément le cadre des épilepsies symptomatiques, on est arrivé, — depuis les travaux de Chaslin (1889) qui signalent une sclérose névroglique dans le cerveau des épileptiques francs, — depuis aussi les récentes recherches concernant la physiologie pathologique de l'épilepsie et révélant le rôle des intoxications et auto-intoxications dans la genèse des accidents, — on en est arrivé, disons-nous, à restreindre de plus en plus le rôle et l'importance de la névrose comitiale (1).

1 En dehors des anciens classiques et de publications isolées, parues en grand nombre ces derniers temps, nous avons largement utilisé, pour la rédaction de cet article, les travaux suivants : Féré, Les épilepsies et les épileptiques, Traité, 2e éd., 1897, et Encyclopédie des aide-mémoire, 1892. — Voisin, L'épilepsie, Traité, 1897. — Claus et Van der Stricht, Pathogénie et traitement de l'épilepsie, 1896. — Maurice de Fleury, Recherches cliniques sur l'épilepsie et son traitement, 1900. — Ardin-Delteil, L'épilepsie psychique dans ses rapports avec l'aliénation mentale et la criminalité, Th. de Montpellier, 1892 ; Les équivalents psychiques de l'épilepsie, in *Montpellier médical*, 1900 ; L'épilepsie larvée, in *Progrès méd.*, 15-29 décembre 1900, 3 janvier 1901.

C'est au point que nombre d'auteurs, et non des moindres, refusent aujourd'hui droit de cité à l'épilepsie essentielle, ne la considèrent point comme une entité morbide, et n'admettent plus qu'un « syndrome épileptique », d'aspect et d'étiologie variables.

« Il n'y a pas, déclare Ardin-Delteil, jusqu'à l'épilepsie essentielle, l'épilepsie idiopathique, qui ne soit destinée à rentrer dans le groupe de l'épilepsie symptomatique ; les travaux contemporains s'accordent presque tous pour démontrer que là, comme dans les autres formes, il y a une cause irritative, mal connue et méconnue jusqu'ici, et qui pourrait bien n'être autre chose qu'un *poison*, une substance chimique de nature toxique. L'épilepsie essentielle serait une épilepsie chimique. »

Pour Féré, l'épilepsie est un *syndrome*, dépendant soit d'une malformation des centres nerveux (épilepsie dite essentielle), soit d'auto-intoxications (puerpéralité, urémie), soit de lésions organiques et grossièrement appréciables des centres nerveux (sclérose cérébrale, tumeurs cérébrales, etc.).

On ne peut méconnaître la valeur des arguments anatomiques et physiologiques sur lesquels est fondée la doctrine nouvelle. Si l'épilepsie autrefois appelée idiopathique a pour substratum une lésion constante de l'écorce, il ne saurait être question de maladie essentielle et partant de névrose. S'il est démontré que le mal comitial est, dans ses manifestations, fonction constante d'une auto-intoxication (d'origine digestive, par exemple), la notion d'essentialité paraît s'effondrer de même, puisqu'une cause tangible préside à l'évolution des accidents. Si l'on s'en tient à ce raisonnement strict, la conclusion s'impose.

Et cependant, le dernier mot n'est pas dit sur cette question. D'abord, la sclérose névroglique de Chaslin, lésion supposée de l'épilepsie-névrose, est encore très discutée, comme nous le verrons en étudiant l'histoire anatomique de l'épilepsie. En admettant qu'elle soit constante, peut-on comparer cette fine lésion histologique, qui laisse le cerveau indemne en apparence, aux lésions grossières qui produisent habituellement l'épilepsie jacksonienne ? — Pour ce qui est du rôle des infections, intoxications ou auto-intoxications, dans la genèse ou l'évolution de la maladie, est-il bien sûr qu'il suffise de constatations à peine ébauchées encore pour ruiner la notion de névrose ? N'admet-on pas, d'ailleurs, des névroses infectieuses ou toxiques ? L'hystérie, la chorée, la neurasthénie ne seraient, sans cela, plus dignes de figurer dans le cadre des affections névrosiques. Et puis, l'infection, l'intoxication et l'auto-intoxication ne sont bien souvent que des causes purement occasionnelles : tous les individus imprégnés de poison, que ce poison soit chimique, organique ou microbien, ne réagissent pas de même ; tous les sujets ne sont point égaux devant l'épilepsie; seuls les prédisposés sont élus par le mal sacré.

En somme, il nous paraît que le moment n'est point encore venu de fondre en une même description les deux grandes variétés du mal comitial. En pareille matière, tant que la discussion demeure ouverte, le dernier mot doit toujours appartenir à la clinique. Or la clinique nous offre à considérer deux grandes catégories d'épileptiques :

1° Chez les uns, tarés dans leurs origines et portant fréquemment des stigmates de la tare héréditaire, l'épilepsie apparaît dans le jeune âge, spontanément ou sous l'influence de causes diverses, intangibles la plupart du temps. Les manifestations intéressent généralement l'ensemble des fonctions cérébrales, et spécialement la sphère psychique, qui peut être seule atteinte par les paroxysmes. Chez ces malades, l'épilepsie constitue toute la maladie.

2° Chez les autres, une cause matérielle, tangible, localisable, généralement acquise, provoque à tout âge, par elle seule et sans prédisposition, les manifestations comitiales. Celles-ci sont le plus souvent partielles dans leur distribution somatique, et portent plus souvent sur le domaine physique (convulsions) que sur la sphère psychique. Enfin les malades de cette catégorie présentent, en dehors du tableau de l'épilepsie, les symptômes de l'affection primitive qui provoque et entretient l'excitabilité du système nerveux.

Toutefois, et nous tenons bien à le souligner, il n'existe pas de ligne de démarcation absolument précise entre les deux modalités de l'épilepsie, dont nous venons de tracer le schéma. Souvent il sera difficile, en présence d'une cause déterminée, de dire si elle a créé l'épilepsie de toutes pièces ou si elle n'a fait que révéler une tare héréditaire. Ces cas difficiles à classer montrent bien qu'il n'y a pas de différence fondamentale entre les deux ordres de faits ; ils constituent un trait d'union entre les deux grandes formes cliniques du mal comitial. On peut ajouter, pour accentuer le rapprochement, que les deux formes de l'épilepsie peuvent succéder l'une à l'autre (Voisin).

Sous bénéfice de ces restrictions, nous décrirons successivement :

1° La *névrose comitiale* (épilepsie dite *idiopathique* ou *essentielle*);

2° L'épilepsie *jacksonienne*, *partielle* ou *symptomatique* (1).

(1) Dans une revue relativement récente de la *Gazette des hôpitaux* (26 juillet 1890), « Ballet a maintenu, en la modifiant, l'ancienne division en épilepsie essentielle, symptomatique ou sympathique. Il admet que l'épilepsie est toujours la conséquence d'un trouble cortical provoqué, dans le premier cas, par la sclérose névroglique de Chaslin ; dans le second, par une lésion traumatique, inflammatoire ou néoplasique, du cerveau ou des méninges ; dans le dernier, par l'altération d'un organe éloigné (troubles digestifs, vers intestinaux, lésions utérines, affections de l'oreille ou du nez), servant de cause occasionnelle à la maladie chez un sujet prédisposé. »

NÉVROSE COMITIALE

(ÉPILEPSIE DITE IDIOPATHIQUE OU ESSENTIELLE).

HISTORIQUE. — La brusque apparition des accès, la violence et l'horreur de certaines manifestations paroxystiques, ont permis à l'épilepsie d'occuper de tout temps une place dans le cadre nosologique, et la description s'en retrouve dans tous les traités de médecine, à dater de l'époque la plus reculée.

Par contre, le nom de la maladie a varié suivant les périodes. La dénomination fort ancienne de *morbus herculeus* tend à prouver que les dieux de l'antiquité n'en étaient point indemnes; on l'appelait aussi *mal sacré*, à cause des convulsions épileptiformes (probablement hystériques) qui secouaient les pythonisses au moment où elles rendaient leurs oracles, ou *mal comitial* (1), parce que les comices étaient interrompues lorsqu'un des assistants tombait frappé d'une crise. Plus tard sont venus les termes de *mal lunaire*, en raison de l'influence attribuée aux révolutions sidérales, *mal caduc, haut mal, grand mal*, etc. C'est A. Paré qui a le premier employé le mot d'*épilepsie* (de ἐπιλαμβάνειν, saisir, surprendre).

Cette terminologie variée avait surtout pour objectif la grande attaque convulsive, l'accès brutal que Paracelse, impressionné par son tableau dramatique, appelait le « tremblement de terre de l'homme ». Il faut arriver à l'ère moderne et aux travaux de Morel, Trousseau, Falret, Féré, Magnan, Voisin, Charcot, Pitres, etc., pour trouver une description, aujourd'hui poussée très loin, de formes différentes et généralement plus discrètes : le vertige, l'absence, les équivalents comitiaux. Ces diverses modalités sont actuellement considérées comme dépassant en fréquence l'épilepsie convulsive.

« Même chez l'épileptique avéré, dont l'existence est à tout moment troublée par l'apparition du paroxsyme convulsif, ce n'est pas ce dernier qui est l'expression la plus fréquente de l'épilepsie: chez ces sujets, les vertiges répétés, les absences ne se comptent plus, sans parler des attaques pour ainsi dire avortées où, avec quelque sagacité, on finit par découvrir un phénomène convulsif si limité, si atténué, qu'il passe presque inaperçu : c'est un léger tremblement de la lèvre, avec ou sans traction de la commissure, c'est un strabisme temporaire, ou quelques contractions de l'orbiculaire des paupières... La convulsion n'est que la traduction, dans le domaine moteur, des modifications apportées par l'ictus épileptique dans les centres nerveux. Mais l'action épileptique peut se porter sur des points du système nerveux

(1) Ce mot, avec lequel le grand public n'est pas encore très familiarisé, est fréquemment employé par les médecins lorsqu'ils causent entre eux devant les malades ; souvent aussi on le trouve inscrit en tête des consultations confiées à ces derniers.

tout à fait étrangers aux centres moteurs : la convulsion sera dès lors supprimée ; mais les effets de l'ictus épileptique pourront se localiser sur des zones nouvelles et donner naissance à des formules symptomatiques autres. Et nous pourrons alors trouver dans le domaine de la sensibilité générale, aussi bien que dans celui de la sensibilité spéciale, aussi bien que dans le domaine purement psychique, des équivalents de ce qui est la convulsion dans le domaine moteur. Mais aucune de ces modalités nouvelles ne pourra acquérir, pas plus que la convulsion, une valeur pathognomonique en l'espèce. Ce qui est pathognomonique dans l'épilepsie, ce n'est pas tel ou tel symptôme prédominant, c'est leur association, c'est le syndrome. » (Ardin-Delteil.)

Mais l'attention ne s'est point exclusivement portée sur la multiplicité des formes cliniques de la maladie comitiale ; les dernières années de ce siècle ont été signalées par d'importantes recherches sur l'anatomie pathologique de l'épilepsie (Chaslin, Blocq, Marinesco, Sérieux), la physiologie pathologique et la pathogénie de cette affection (Féré, Voisin, Maurice de Fleury).

DÉFINITION. — *L'épilepsie essentielle est une névrose dominée dans son étiologie par l'hérédité, et se manifestant par des crises ou accès dont la caractéristique la plus essentielle consiste dans une perte absolue, pendant la crise, du libre arbitre et généralement aussi de la conscience, avec amnésie consécutive.*

Chacun des termes de cette définition est, il faut l'avouer, passible de restrictions et, partant, de critiques : l'épilepsie essentielle peut s'accompagner de lésions et ne constituerait plus, dès lors, une névrose ; la prédisposition héréditaire n'est point apparente dans tous les cas ; l'inconscience du sujet pendant la crise souffre des exceptions [Bull, Lemoine, Hénocq, Salgo (1)], et la perte, après l'accès, du souvenir de ce qui s'est passé pendant le paroxysme a pu faire quelquefois défaut (épilepsie de Samt) (2). Et cependant elle résume les caractères les plus habituels du mal comitial, sous quelle forme qu'il se présente (on verra plus loin combien ces formes sont nombreuses et dissemblables) : absence de lésions démontrées constantes, rôle de l'hérédité, allure paroxystique des accidents ; brusquerie de l'inva-

(1) Salgo, *Allg. Zeit. für Psych.*, mai 1899.

(2) Il est intéressant, à ce propos, de signaler l'opinion de Féré, qui discute la perte absolue de la conscience pendant les accès et se demande si le sujet n'a pas la notion de ses actes au moment même où il les accomplit, quitte à les oublier après (amnésie consécutive). Il est certain que la perte du souvenir peut évoluer indépendamment de la perte de connaissance ou ne point être proportionnée à cette dernière. On a signalé des cas où l'amnésie survient tardivement, c'est-à-dire un certain temps seulement après la crise (amnésie *retardée*) ; d'autres fois, l'amnésie est *rétrograde* et porte sur des actes conscients antérieurs à l'accès ou simplement sur les phénomènes de l'aura.

sion; transformation du sujet, pendant les accès, en un autre lui-même, de mentalité différente et de moralité inférieure, dont les désordres demeureront toujours ignorés du premier.

ÉTUDE SYMPTOMATIQUE. — On peut étudier les manifestations de l'épilepsie sous trois chefs :

I. Accès convulsifs (haut mal) ;

II. Accès non convulsifs, comprenant :

1° Petit mal vulgaire (vertiges, absences, formes frustes) ;

2° Équivalents épileptiques ;

III. Phénomènes intercalaires ; particularités somatiques et psychiques des épileptiques.

I. **Accès convulsifs (haut mal).** — Précédé ou non de prodromes, l'accès débute, en général, brusquement : tout à coup l'épileptique pousse un cri et tombe sans connaissance, comme foudroyé ; dans sa chute il se mord la langue et se blesse. Aussitôt surviennent des spasmes toniques, puis des convulsions cloniques, consistant en d'effroyables distorsions du tronc et des membres ; les yeux convulsés, le corps déjeté de côté et d'autre, le malade écume et rugit. D'abord pâle, il se congestionne peu à peu, se couvre de sueur, et devient, avec sa face pourpre et grimaçante, effrayant à contempler. Comme pour ajouter à l'horreur de la situation, l'urine et les matières fécales forcent la barrière sphinctérienne et souillent le malade, qui s'en imprègne au hasard des convulsions. Puis, après quelques minutes qui semblent interminables, l'épileptique épuisé tombe dans un engourdissement apoplectiforme, bientôt suivi d'un sommeil stertoreux, d'où il sort obnubilé, hagard et endolori.

Telle est en quelques mots l'évolution de la crise, dont il faut maintenant approfondir le détail.

Prodromes. — Les prodromes de l'accès sont *éloignés* ou *immédiats.*

A. Prodromes éloignés. — Ils peuvent précéder la crise de quelques heures ou de plusieurs jours. On a signalé la céphalée une sensation pénible de courbature, des bourdonnements d'oreilles, des grincements de dents pendant la nuit, des hallucinations, des palpitations de cœur, de l'excitation génitale, du tremblement des extrémités, des secousses musculaires, de l'embarras de la parole, un changement plus ou moins accentué du caractère (irascibilité, tristesse). Les troubles du sommeil (1) sont fréquemment notés : tantôt il existe de l'insomnie ; tantôt le sommeil est entrecoupé de rêves pénibles, de cauchemars effrayants ; tantôt, au contraire, il est plus profond et plus prolongé que d'habitude (Nothnagel). Reynolds a signalé, dans un cas, une pigmentation brunâtre

(1) Kelle, Th. de Paris, mars 1900.

de la face et du cou, survenant douze heures avant les accès.

La plupart des auteurs attachent aujourd'hui une grande importance à l'existence, fréquemment constatée, d'un *embarras gastrique* préalable, accompagné d'un état saburral de la langue. « En même temps qu'ils (les épileptiques) se plaignent d'avoir la bouche amère et pâteuse, ils ressentent le plus souvent une pesanteur et quelquefois une boule au creux épigastrique, boule qui remonte à la gorge et les étouffe; leur respiration est gênée; ils ont besoin d'air; ils éprouvent des pandiculations et des bâillements, en même temps que des battements de cœur, parfois même une vraie tachycardie. Ces phénomènes complexes durent plusieurs heures, quelquefois un jour ou deux; puis l'accès convulsif arrive brusquement. On peut aussi observer des modifications du pouls, qui devient parfois irrégulier et intermittent. » (Voisin.)

B. Prodromes immédiats. — Ils constituent *l'aura épileptique* : on désigne sous ce nom un trouble de durée très courte, très variable dans sa formule symptomatique, mais habituellement constant pour un même individu, qui précède immédiatement l'accès. Ce trouble préalable est loin d'être la règle chez les sujets atteints d'épilepsie essentielle; mais il serait inexact de prétendre avec Lasègue que « tout individu qui a une aura n'est pas un épileptique, mais un épileptoïde ». Il est infiniment plus fréquent, le fait est certain, dans l'épilepsie jacksonienne; lorsqu'il existe chez les vrais comitiaux, il n'est d'ordinaire perçu et interprété que vaguement par le sujet, dont l'intelligence, déjà alourdie et obnubilée par l'imminence de l'attaque, ne sait point tirer parti de cet indice pour prévenir et atténuer les conséquences fâcheuses de l'accès.

Russel Reynolds admet l'existence de l'aura chez les comitiaux vrais dans 43 p. 100 des cas; Echeverria l'a observée dans 10 p. 100 des cas chez l'homme, et 11,53 p. 100 des cas chez la femme; Gowers, dans la moitié de ses observations. O'Connor (1) la relève dans 78 p. 100 des cas, mais insiste sur le peu de constance de cette manifestation, qui, chez un même individu, peut apparaître au début de certaines crises et faire défaut d'autres fois. Durand (2) retrouve l'aura chez 71 p. 100 des épileptiques; le phénomène s'observerait à l'origine de 92,9 p. 100 des crises chez un même sujet, et serait invariable en sa forme dans 91,5 p. 100 des observations; il ajoute que la présence d'une aura constante et invariable rend habituellement le pronostic de l'épilepsie moins sévère.

L'aura peut se présenter sous les aspects les plus divers : elle est *simple* lorsqu'elle se compose d'un seul symptôme, *complexe* quand elle comprend plusieurs phénomènes.

(1) O'Connor, Quelques considérations sur l'aura de l'accès épileptique, Th. de Paris, juillet 1893.
(2) Durand, Les auras de l'épilepsie, Th. de Paris, juillet 1896.

Les principales modalités de l'*aura simple* (52 p. 100 des cas) sont les suivantes :

a. *Auras motrices :* Contractions isolées, débutant par les doigts ou les orteils, et irradiant le long des membres ; secousses au niveau de la face, du cou (violents mouvements de salutation dans un cas de Guinon); tremblement ; contracture douloureuse de divers groupes musculaires ; mâchonnement ; rictus de la lèvre ; clignotement, strabisme; bâillements pandiculatoires ; toux, éternuement, hoquet, spasme glottique, bégaiement. D'autres fois, ce sont des mouvements coordonnés et automatiques : tel malade promène sa langue sur ses commissures labiales ; tel autre passe ses mains sur sa figure, ou encore frotte ses oreilles, déboutonne ses vêtements ou ramène ses couvertures. Quelquefois la crise est précédée d'une impulsion irrésistible à courir ou à tourner, que nous retrouverons à propos de l'épilepsie procursive. Certains épileptiques ont l'illusion de se mouvoir et de grimacer, alors qu'en réalité ils demeurent immobiles (hallucinations kinesthésiques). Enfin quelques sujets présentent de l'impotence motrice (parésie, paralysie), causée par une sensation pénible de pesanteur ou de fatigue dans les membres.

b. *Auras sensitives :* Sensations de douleur plus ou moins vive et généralement localisée, d'engourdissement, de fourmillements, de tiraillements pénibles dans la région épigastrique, de chaleur ou de froid; céphalée; pesanteur douloureuse dans les globes oculaires; douleur dentaire (Herpin); douleur coccygienne (Voisin). O'Connor insiste sur l'*aura hystéroïde*, qu'il a retrouvée dans 16 p. 100 de ses observations, et qui consiste dans une sensation de boule partant de l'abdomen ou de l'épigastre et remontant à la gorge, avec le même cortège de bourdonnements d'oreilles, d'éblouissements et de battements dans les tempes, que l'on observe dans les crises d'hystérie.

c. *Auras sensorielles*, susceptibles d'occuper les divers appareils sensoriels :

Aura visuelle : Cécité passagère, hémianopsie, scotomes, éblouissements, achromatopsie, érythropsie, photophobie avec blépharospasme, macropsie ou micropsie, hallucinations panoramiques provoquant l'apparition d'une personne, de scènes ou d'objets déterminés; visions terrifiantes.

Aura auditive (1) : Surdité, hyperacousie, bourdonnements d'oreilles (Maurice de Fleury); tableau du vertige auriculaire ; hallucinations auditives (sifflets de locomotive, bruit d'une chute d'eau, de torrent, de chariot, de chaînes entrechoquées, audition illusoire de paroles malséantes, etc.).

Aura olfactive : Odeurs généralement désagréables (œufs pourris,

(1) Weill, Recherches sur l'appareil auditif chez les épileptiques, Th. de Paris, juillet 1899.

matières fécales), quelquefois au contraire suaves; chatouillement des narines.

Aura gustative : Goût de sang, d'encre, de cuivre; impression amère ou nauséeuse.

d. *Auras vaso-motrices :* Impression de froid avec claquement des dents (Dowty); refroidissement et pâleur des mains; ou encore congestions localisées, sueurs, rash généralisé (Voisin).

e. *Auras organiques :* Gastralgie, vomissements, coliques, besoin impérieux d'uriner (Claus et Van der Stricht) ou d'aller à la garde-robe (Charcot, Berlioz), ténesme anal, palpitations, angor, dyspnée, spasme glottique.

f. *Auras psychiques*, souvent difficiles à caractériser et à distinguer des autres formes. Le délire préépileptique avec ou sans hallucinations (Lehmann), les obsessions angoissantes et les impulsions irraisonnées qui peuvent l'accompagner, tous phénomènes sur lesquels nous reviendrons en détail à propos des équivalents psychiques de l'épilepsie, rentrent dans cette catégorie de faits. Souvent aussi l'aura se traduit par une perte subite de mémoire, ou encore par la réminiscence brusque et passagère d'un fait accompli, par une phobie systématisée (Féré, Bechterew) ou par une idée fixe, toujours la même. Un malade de Féré était pris brusquement, avant chaque accès, d'un « doute métaphysique relatif à l'existence de Dieu ». D'autres fois, c'est une pensée de tristesse, un sentiment de haine à l'endroit d'une personne déterminée. Jackson considère l'aura psychique, contrairement aux autres formes, comme appartenant en propre à l'épilepsie idiopathique.

g. L'*aura complexe* (48 p. 100 des cas) réunit dans une même manifestation préparoxystique un certain nombre des troubles variés qui viennent d'être énumérés. Voici, à titre de curiosité, l'énumération, empruntée à Gowers, des sensations successivement ou simultanément éprouvées par un malade au début de chaque crise : « douleurs et crampes dans la région de l'hypocondre gauche, sensation de boule remontant dans le côté gauche de la poitrine, avec un bruit particulier de toc-toc et de coups entendus et sentis à la partie supérieure de la poitrine; bruits de sifflet; apparition d'une vieille femme offrant quelque chose ayant l'odeur de la fève du Tonkin, puis de deux lumières rondes s'approchant par saccades; sensation d'étouffement » (1).

(1) Dans un travail récent (Quelques formes rares d'aura, in *Amer. Journ. of Insanity*, juillet 1897; anal. in *Revue neurol.*, 1898, p. 77), CLARK rapporte un certain nombre de faits intéressants et souligne les manifestations préparoxystiques suivantes :

1° Répétition d'une phrase : avant sa crise, le malade prononce à plusieurs reprises la phrase « nicht wiedersehen », dont il ne connaît pas la signification : et chaque fois le ton de la voix devient plus élevé.

2° Aura lacrymale : la scène commence par un sentiment indéfinissable de peur;

La *durée* de l'aura épileptique est généralement très courte; elle peut ne pas dépasser une seconde et se poursuit rarement plus d'une minute. On verra plus loin, à propos des accès frustes et des équivalents épileptiques, qu'un certain nombre de crises peuvent se limiter à l'aura.

Description de l'accès. — Il est classique de diviser, pour les besoins de la description, l'accès en trois périodes : 1° une *période tonique*, caractérisée par la perte de connaissance, le cri, la chute, la morsure de la langue, la pâleur de la face, des spasmes toniques plus ou moins généralisés ; 2° une *période clonique*, avec convulsions violentes et irrégulières, congestion de la face, écume à la bouche, incontinence des sphincters ; 3° une *période comateuse* en apoplectiforme, suivie d'un sommeil stertoreux et d'un retour progressif à la conscience.

Peut-être serait-il préférable, pour éviter des redites et se maintenir plus strictement dans la vérité des faits, quelquefois déformée par les besoins d'une division schématique, d'analyser, en sa forme et son évolution, chacun des éléments du syndrome.

La *perte de connaissance* est l'élément le plus essentiel de la crise; c'est d'ailleurs le symptôme dominant de l'épilepsie, quelle que soit sa forme clinique. Elle est généralement absolue, et le patient, n'étaient les récits de son entourage et les reliquats traumatiques des paroxysmes, ignorerait ses attaques ; bien des crises nocturnes passent ainsi inaperçues. La perte de connaissance survient généralement dès le début de la crise, quelquefois seulement après le cri initial ; les prodromes et l'aura ne sont point, en général, compris dans la phase d'inconscience complète.

Le *cri initial*, unique et effrayant, manque dans un grand nombre de cas et n'a été noté par Claus et Van der Stricht que 15 fois sur 140 cas ; ce cri, « qui épouvante l'homme et les animaux » (Romberg), paraît dû à une convulsion des muscles du larynx.

La *chute* du malade survient presque toujours dès le début de

puis le malade tombe dans l'abattement et fond en larmes, en poussant quelquefois des cris.

3° Douleur dans l'hypocondre gauche, localisée dans les muscles.

4° État de rêverie : deux heures avant chaque crise, le malade tombe dans un état de rêverie qui le rend incapable d'accomplir l'acte le plus simple.

5° Migraine violente, localisée à la tempe gauche et survenant dix ou douze heures avant la crise.

6° Spasme clonique des masséters.

7° Dans un tiers des cas, la crise est précédée d'une odeur de fumée de bois.

8° Anesthésie de la langue : dix ou douze heures avant la crise, le malade perd toute sensibilité dans la moitié antérieure de la langue.

9° Douleurs lancinantes dans la partie moyenne de la cuisse gauche.

10° Sensation d'engourdissement sur toute la périphérie.

11° Sensation de froid sur la région lombaire.

12° Sensation indéfinissable de peur et désir de fuir, sans qu'aucun effort soit fait par le malade pour répondre à son désir.

l'accès ; elle est habituellement latérale, affecte d'ordinaire le même côté du corps lors des crises successives, et ne se produit en avant que dans 23,5 p. 100 des cas (Paris) ; la chute étant subite et brutale, il s'ensuit fréquemment des traumatismes d'intensité variable.

La *morsure de la langue*, manifestation fréquente de l'accès, peut être réalisée au moment de la chute ou pendant les convulsions. On peut en rapprocher la constatation habituelle sur les lèvres d'un peu d'*écume*, parfois sanguinolente.

Les *convulsions* offrent un aspect différent suivant la phase de l'accès que l'on considère. Au début, elles sont purement *toniques* et on assiste à une sorte de tétanisation générale : le corps est entièrement raidi, les yeux sont convulsés en haut, la tête est maintenue immobile par la contracture des muscles cervicaux, les arcades dentaires sont appliquées avec force l'une contre l'autre, la face est figée en un effrayant rictus, les membres sont contracturés dans une habituelle attitude d'extension, le pouce est généralement fléchi dans l'intérieur de la main ; la respiration s'arrête en expiration maxima. Puis surviennent les convulsions *cloniques*, irrégulières et désordonnées, tantôt peu étendues, tantôt d'une énergie extrême. Tout le corps y participe : le tronc, les membres, la tête sont projetés de côté et d'autre par des secousses d'une violence inouïe ; la face grimace hideusement, les globes oculaires se promènent hagards à l'intérieur des cavités orbitaires, dissimulés à tout instant par les spasmes des voiles palpébraux ; les dents s'entrechoquent ; la langue, animée elle aussi de soubresauts, est à tout instant projetée hors de la bouche. Des sons rauques, véritables rugissements, s'échappent de la gorge du malade ; la respiration est bruyante ; des borborygmes traduisent la participation de l'intestin au processus convulsif.

Les convulsions ne sont pas toujours généralisées ; elles peuvent prédominer, et quelquefois même siéger exclusivement, dans une moitié du corps (1). D'autres fois, la hiérarchie de leur succession se trouve modifiée, et les convulsions cloniques précèdent les spasmes toniques. Enfin on peut voir les deux variétés de spasmes alterner à diverses reprises au cours d'un même accès.

L'*émission des urines*, *des matières fécales* (plus rare) et *du sperme* peut être rapprochée des convulsions musculaires.

La *coloration de la face* se modifie aux diverses périodes de la crise : au début, la *pâleur* du visage est frappante ; au moment des convulsions cloniques, au contraire, on constate de la turgescence, et quelquefois même une teinte asphyxique.

Aux convulsions fait suite un *état apoplectiforme* ou *comateux*, précédé d'une inspiration profonde, bruyante, suspirieuse, et caractérisé par de la résolution musculaire entrecoupée de quelques

(1) Sacchi, Épilepsie essentielle unilatérale (*Gaz. degli Osped.*, 1896).

secousses, une coloration normale de la face et l'apparence du sommeil; un peu de salive spumeuse est rejetée à l'expiration. On note quelquefois des sueurs profuses à odeur ammoniacale.

Puis survient une phase de *stertor*, au cours de laquelle une demi-conscience peut être éveillée chez le sujet par de fortes excitations; les mouvements respiratoires sont amples, bruyants, réguliers.

Au réveil le malade est étonné, un peu obnubilé, souvent hébété; quelquefois il rit d'un rire vague et idiot. Il accuse de la courbature, de la lourdeur de tête et n'a conservé aucun souvenir de ce qui s'est passé pendant l'accès. Cet état de malaise peut se prolonger vingt-quatre ou trente-six heures, quand l'accès a été violent.

On a soigneusement étudié l'état des pupilles et la marche de la température au cours des attaques.

La *pupille* des comitiaux (Bosc) (1) est en général *très dilatée* et *inexcitable* pendant la période prodromique de l'accès, pendant la période tonique et au commencement de la phase clonique; il existe, par contre, du *myosis* à la fin de la période clonique et pendant le stertor. La pupille revient à ses dimensions normales et recommence à réagir aux excitations quand la connaissance reparaît. A l'ophtalmoscope, on note au début un rétrécissement spasmodique des artères rétiniennes (Knies), et plus tard une congestion veineuse intense de la rétine.

L'étude de la *température* pendant les accès (Bourneville, Mairet et Bosc) (2) révèle une élévation thermique de quelques dixièmes dès le début des accidents; au cas d'une aura localisée, on constate une exacerbation locale dans la région qui en est le siège. Le *pouls* augmente de fréquence pendant la crise; après l'accès, il revient aussitôt à son chiffre habituel, tandis que, dans l'attaque hystéro-épileptique, le pouls présente des alternatives d'accélération et de ralentissement avant de revenir à son rythme normal (Marchand) (3). On a signalé, enfin, l'*élévation de la pression artérielle*; mais c'est là un point sur lequel il y aura lieu de revenir et d'insister à propos de la physiologie pathologique de l'épilepsie.

Durée. — La durée des accès, stertor compris, peut varier de quelques minutes à deux heures; les convulsions durent en moyenne deux à trois minutes, soit une demi-minute pour les convulsions toniques et une ou deux minutes pour les convulsions cloniques; l'état apoplectiforme peut se prolonger une demi-heure.

Complications. — Les complications de l'accès sont toutes d'ordre mécanique. La violence et la brusquerie de la chute peuvent provo-

(1) Bosc, Th. de Montpellier, 1890-1891.

(2) Mairet et Bosc, De l'influence des accès isolés d'épilepsie sur la température (*Montpellier méd.*, 1892).

(3) Marchand, Th. de Paris, 1898.

quer des fractures (1), des luxations; on a signalé des fractures du crâne, des incisions profondes de la langue; il n'est pas rare que les dents se brisent au cours du traumatisme initial. Pendant l'accès, les complications sont fournies par la violence des convulsions et l'excès de la congestion veineuse. On peut citer les ruptures musculaires (Nothnagel), les hémorragies sous-cutanées, conjonctivales, auriculaires, nasales, méningées, cérébrales. L'arrêt brusque du cœur a été signalé au cours des paroxysmes. L'asphyxie peut survenir pendant les crises nocturnes, à la suite de l'occlusion de l'entrée des voies aériennes par les oreillers ou les couvertures; la pénétration de parcelles alimentaires dans la trachée, que la crise survienne au cours d'un repas ou qu'elle s'accompagne de vomissements, peut également déterminer la suffocation.

Troubles post-paroxystiques. — L'accès laisse souvent après lui des séquelles, heureusement transitoires, que la plupart des auteurs rapportent, avec Féré, à l'*épuisement* nerveux post-paroxystique. Le plus souvent, il s'agit d'une simple asthénie, accompagnée d'un peu de torpeur intellectuelle; au dynamomètre on constate une légère diminution de la force musculaire, généralement plus marquée d'un côté. Mais, d'autres fois, on se trouve en face de véritables *parésies* localisées, ou même de *paralysies* post-épileptoïdes; celles-ci s'observent certainement avec moins de fréquence à la suite des accès d'épilepsie essentielle qu'après les crises d'épilepsie jacksonienne, mais on en a rapporté des cas indéniables [Jackson, Eon, Todd, Dutil (2), Héveroch (3)]. Ces paralysies atteignent de préférence les parties sur lesquelles les convulsions ont porté avec le plus d'intensité; elles peuvent se limiter à des groupes musculaires très restreints (muscles de l'œil, de la face, de la langue; déviation conjuguée de la face et des yeux) (4).

Dans d'autres cas, ce sont des *contractures* [Salmone-Marino, Bourneville, Dutil, Lemoine et Masson, Holdenbergh (5)]; — des *mouvements anormaux* : contractions idiomusculaires, tremblements,

(1) Vazelle (Th. de Paris, 1895) insiste sur la fréquence relative des *fractures* chez les épileptiques; elles peuvent survenir, en dehors des crises, à l'occasion de traumatismes légers, ou, pendant les crises, sous la seule influence des spasmes musculaires. — D'après Charon (*Ann. méd.-psych.*, juillet 1899), ces fractures portent de préférence sur le fémur et l'humérus. — Lubimoff (*Soc. de Psych. de Saint-Pétersbourg*, 22 décembre 1895; *Revue neurol.*, 1896, p. 180) a rapporté un cas de fracture spontanée et symétrique des deux fémurs. Il est probable que les accidents de cet ordre sont favorisés par un trouble dans la trophicité osseuse.

(2) Pour Bombarda (*Revue neurol.*, 1896, p. 206), les paralysies post-épileptoïdes dépendent, non d'un épuisement consécutif à la crise, mais de l'extension du trouble cérébral à certaines zones d'inhibition des mouvements des membres.

(3) Héveroch, Paraplégie flasque post-paroxystique. *Congrès des médecins et natur. tchèques* (*Sem. méd.*, 24 juillet 1901, p. 247).

(4) Adler (*Neurol. Centralbl.*, 1er août 1898) a publié récemment un cas de paralysie radiale, qu'il attribue à la compression, pendant l'accès, du nerf radial entre le triceps et l'humérus.

(5) Holdenbergh, *Belgique méd.*, juillet-août 1898; *Revue neurol.*, 1899, p. 103.

nystagmus; — des *troubles du langage*, portant sur l'articulation des mots ou leur élaboration : aphasie motrice ou amnésie, cécité ou surdité verbale; — des *troubles sensitifs* ou *sensoriels* : anesthésie profonde et plus ou moins étendue, amblyopie, rétrécissement du champ visuel, dyschromatopsie ou achromatopsie; diminution de l'ouïe, surdité passagère, dysaconsie; modifications passagères du goût ou de l'olfaction; — des *troubles trophiques* : pelade (Féré).

Les réflexes sont diminués (Féré) ou restent normaux (Olivier); Pieraccini signale leur diminution aussitôt après la crise et leur exagération ultérieure; Levi (1) a fréquemment constaté, à côté de l'exagération habituelle des réflexes, une asymétrie entre les réactions tendineuses des deux moitiés du corps; le clonus du pied a été noté pendant les quelques minutes qui suivent immédiatement l'accès (2).

La diminution de l'hémoglobine dans le sang, l'élimination surabondante de l'azote et des phosphates par les urines, sont enfin des conséquences habituelles de l'accès épileptique. Mais il y aura lieu de revenir avec détail sur ces modifications à propos de la physiologie pathologique du mal comitial.

Moment d'apparition et causes occasionnelles des accès. — Il ne faut pas confondre les causes dont il sera fait mention ici avec les causes déterminantes de l'affection, qui seront détaillées au chapitre de l'étiologie.

On doit citer pour mémoire l'influence plus que discutable des saisons ou de certaines phases de la révolution lunaire. Parmi les causes dont l'influence est, au contraire, bien établie, il faut citer la menstruation, qui provoque, on le sait, une recrudescence de toutes les manifestations névrosiques; c'est surtout chez les femmes dont les règles s'établissent avec difficulté et sollicitent de vives douleurs que les accès, souvent accompagnés d'excitation génitale, se multiplient lors des périodes menstruelles.

On peut également incriminer la fatigue, les émotions (frayeur), les excès génitaux, l'onanisme, l'ivresse (la plupart des comitiaux sont très sensibles à l'influence de l'alcool), l'abus des excitants (thé, café, tabac), les troubles digestifs. Quelquefois c'est à l'occasion d'un rêve qu'un paroxysme se déchaîne; Baumgärtner a vu un accès survenir au cours du sommeil chloroformique (3).

(1) Levi, *Gaz. degli Osped.*, 28 avril 1901, p. 535.

(2) Babinski (*Soc. neurol.*, 6 juillet 1899, in *Revue neurol.*, 1899, p. 512), Cestan et Le Sourd (*Gaz. des hôp.*, 21 novembre 1899) ont observé dans quelques cas, au cours et à la suite d'accès d'épilepsie idiopathique, l'exagération des réflexes, la trépidation épileptoïde, l'abolition du réflexe anal et le phénomène des orteils. — Crouzon (*Soc. de neurol.*, 8 novembre 1900, in *Revue neurol.*, 1900, p. 1007) a également noté, pendant les crises exclusivement, l'extension des orteils comme réaction vis-à-vis de l'excitation plantaire, la réaction normale en flexion s'observant dans les intervalles des crises.

(3) Il sera fait mention, au paragraphe de l'étiologie, de l'action exercée par la grossesse et les maladies infectieuses sur l'apparition et la répétition des accès.

Il est à remarquer que la même cause se retrouve fréquemment à l'origine de tous les paroxysmes chez un sujet déterminé.

Au début de l'évolution, les accès apparaissent surtout la nuit; quelquefois même ils sont exclusivement nocturnes; Féré, et tout récemment Pick, signalent deux maxima, l'un à neuf heures du soir, l'autre entre trois et cinq heures du matin. On a cherché à expliquer ce dernier soit par le refroidissement matinal de la température extérieure, soit par l'accumulation pendant la nuit de matières convulsivantes dans le sang (Bouchard).

Répétition et mode de succession des accès. — L'intervalle compris entre deux accès successifs est éminemment variable : certains sujets n'ont eu, dans tout le cours de leur existence, qu'un très petit nombre de crises, alors que d'autres présentent plusieurs attaques par jour. Les accès se groupent fréquemment sous forme de *séries*, influencées dans leur développement par certaines circonstances pathologiques ou physiologiques (menstruation), mais présentent bien souvent des recrudescences ou des rémissions sans cause apparente.

Les accès isolés ou les paroxysmes sériels peuvent être *irréguliers* ou *périodiques* (Voisin), ces derniers survenant à des jours ou à des heures déterminés. Les séries les plus nombreuses s'observeraient, d'après Sokoloff (1), en janvier et en juillet; les moins nombreuses, en mai et en novembre.

L'ÉTAT DE MAL est constitué par des séries de crises très rapprochées les unes des autres, ou même si bien enchevêtrées les unes dans les autres, chacune d'entre elles débutant avant que la précédente ait fini d'évoluer, qu'elles en arrivent à se confondre en un accès unique, de durée prolongée et de gravité croissante: Ces accès subintrants (attaques imbriquées de Trousseau), surtout étudiés par Browne et Bourneville, peuvent à la rigueur constituer la première manifestation de l'épilepsie, mais, le plus souvent, ils ont été précédés d'accès isolés.

Au point de vue symptomatique, l'état de mal est caractérisé « par des accès convulsifs répétés, par la persistance de la perte de connaissance entre les accès ou coma, et par l'élévation de la température » (Voisin).

Le *nombre des crises* peut être très considérable : Delasiauve rapporte le cas d'un malade qui présenta 2 500 accès en un mois; Legrand du Saulle a relevé, chez un épileptique, 8 000 attaques en vingt jours; Clark et Prout (2), 1 800 crises en douze jours ; enfin on a pu compter jusqu'à 600 attaques en une seule journée.

La *perte de connaissance* est complète pendant l'état de mal; le stertor est habituel; les pupilles, moyennement dilatées, sont insensibles à la lumière; les conjonctives sont congestionnées.

La *température*, simplement surélevée de quelques dixièmes au

(1) SOKOLOFF, *Soc. psychol. de Saint-Pétersbourg*, 1896 ; *Revue neurol.*, 1897, p. 207.
(2) CLARK et PROUT, *The Journ. of nerv. and ment. dis.*, janvier 1901, p. 29.

cours des accès isolés, est franchement fébrile dans l'état de mal : fréquemment on la voit s'élever à 40° et 41° ; dans un cas récent, Bourneville, Tissier et Rellay (1) ont enregistré le chiffre de 42°,3 ; l'hyperthermie peut même s'accroître après la mort du malade.

Il faut encore citer l'altération des traits du visage, la sécheresse de la peau (quelquefois remplacée par des sueurs), la fréquence du pouls ; la langue est sèche et rôtie ; les sphincters sont paralysés ; il n'est pas rare d'observer des paralysies, en particulier l'hémiplégie.

Le pronostic de l'état de mal est fort grave. Voisin distingue à ce point de vue : 1° un grand *état de mal convulsif*, répondant à la description précédente et le plus souvent terminé par la mort ; 2° un petit *état de mal vertigineux*, dans lequel les crises, de durée très courte, ne présentent pas le tableau bruyant de l'épilepsie convulsive, et au cours duquel la température n'est point supérieure à 38° ou 39°.

La durée des accidents ne dépasse pas deux jours dans les cas mortels ; elle peut être de plusieurs semaines dans les cas de petit mal vertigineux ; la cessation des phénomènes convulsifs, alors que la température continue à monter, a une signification pronostique des plus fâcheuses.

L'état de mal, dans les cas où il respecte la vie, exerce sur l'intelligence une influence essentiellement nocive : pendant un temps plus ou moins long le sujet présente de l'hébétude, de la torpeur, quelquefois même le tableau complet de la démence. Tout récemment, Voisin et Legros (2) ont décrit, sous le nom de *démence épileptique paralytique et spasmodique*, les manifestations suivantes, qu'ils ont observées dans plusieurs cas : à la suite d'accès sériels ou d'un état de mal, surviennent des troubles intellectuels et moteurs (démence avec hébétude ; paralysies partielles, telles que hémiplégie ou monoplégie, avec contracture et exagération des réflexes), qui, d'abord passagers, s'installent peu à peu et deviennent permanents.

II. **Accès non convulsifs** (3). — 1° **Petit mal vulgaire : vertige, absence, formes frustes.** — Les diverses manifestations paroxystiques dont il va être question devancent fréquemment, dans la chronologie des accidents épileptiques, les crises convulsives ; elles peuvent alterner avec elles ou les suppléer à un moment donné. Leur durée est généralement très courte ; leur nombre dépasse habituellement celui des grandes attaques.

(1) Bourneville, Tissier et Rellay, *Progrès méd.*, 18 mars 1899.

(2) Voisin et Legros, *Ann. méd.-psych.*, novembre 1899 ; *Gaz. hebd.*, 24 décembre 1899, p. 122, et *Congrès intern. de médecine*, août 1900.

(3) A proprement parler, l'absence de convulsions n'est pas un caractère absolu de cette forme d'épilepsie et des nombreuses variétés qui la constituent. Dans bon nombre de cas, on note quelques manifestations convulsives ; mais celles-ci, au lieu de jouer, comme dans la forme précédente, le principal rôle sur la scène morbide, n'interviennent qu'à titre de comparses, de symptômes accessoires et effacés.

VERTIGE. — Le *vertige* consiste en une perte brusque et très passagère de la connaissance, précédée d'un violent tournement de tête. Le plus souvent, le malade tombe ; d'autres fois, il prévient la chute en s'asseyant machinalement, ou encore en s'appuyant contre un mur ou sur un meuble. Lorsqu'il y a chute, le malade se relève presque aussitôt.

La perte de connaissance, qui est le symptôme dominant (1), s'accompagne quelquefois de légères convulsions, d'une élévation très passagère de la température (2) et d'une période très courte de stertor. Dans certains cas, le malade prononce automatiquement quelques paroles, toujours les mêmes : « Ce n'est rien » ou « C'est fini ». La crise passée, il ne conserve aucun souvenir du paroxysme.

Les accès vertigineux se reproduisent avec une fréquence très variable ; on a décrit, nous l'avons vu, un état de mal vertigineux, moins grave que l'état de mal convulsif. Il ne faudrait pas, toutefois, considérer le vertige épileptique, au point de vue de l'avenir du sujet, comme une manifestation atténuée du mal comitial ; souvent il exerce sur l'intelligence une influence plus néfaste que le grand mal.

ABSENCE. — L'*absence* consiste dans l'inhibition subite et momentanée, généralement très courte, du psychisme supérieur de l'individu ; les fonctions intellectuelles, morales et affectives sont tout à coup suspendues ; mais l'automatisme persiste, et le sujet se trouve, dès lors, en état de réaliser, pendant la durée de sa crise, des actes souvent anormaux, entièrement soustraits au contrôle de la volonté libre.

Ce qui distingue l'absence des équivalents psychiques proprement dits, dont il sera question plus loin et dans le cadre desquels on pourrait à la rigueur la comprendre, c'est surtout la courte durée de la crise, qui souvent ne dépasse pas quelques secondes.

Tout à coup, au milieu d'une conversation ou d'un acte quelconque, le sujet cesse brusquement de parler ou d'agir. Il pâlit ; son regard devient fixe, l'aspect du visage est hébété ; puis, au bout d'un instant, il revient à ses occupations ou reprend, non sans un peu d'obnubilation apparente, la conversation au point où elle s'est trouvée interrompue. Ni cri ni chute pour souligner cette brève attaque : quelquefois de légères convulsions dans la face (grimaces), dans les lèvres (marmottement) ou dans les mâchoires. D'autres fois, ce sont des actes anormaux, souvent répréhensibles, habituellement inconscients, toujours involontaires.

Voici quelques exemples classiques : Un magistrat, dont l'histoire est racontée par Trousseau, quitte son siège au cours d'une audience et va uriner dans un coin de la salle des délibérations. — Un voyageur

(1) MATHIEU a insisté, dans une thèse récente (Paris, mai 1901), sur l'existence d'un vertige épileptique *conscient*.

(2) MARCHAND, *Revue de psych.*, août 1899 ; *Revue neurol.*, 1900, p. 819.

se déshabille dans un compartiment de chemin de fer et va uriner sur les genoux d'une jeune fille. — Un malade de Motet, pris d'un accès dans une gare, au moment où il vient de demander son billet, déboutonne son pantalon et urine à travers le guichet.

Quelquefois, lorsque la crise survient au cours d'un acte très familier au malade et susceptible d'une réalisation automatique, l'absence peut demeurer inaperçue, et le sujet poursuit d'instinct l'acte entrepris : témoin ce jeune musicien, cité par Trousseau, qui pendant sa crise continuait à exécuter sa partie dans un orchestre, en sauvegardant même la mesure.

Accès frustes. — Les *accès frustes* sont ceux dans lesquels tel ou tel des symptômes importants du grand accès épileptique fait défaut. Le cri, la morsure de la langue, la miction involontaire, la chute, le stertor, ne se retrouvent pas toujours; mais ce sont surtout les convulsions qui manquent dans ces formes atténuées. Souvent même l'accès fruste n'est caractérisé que par une portion infiniment restreinte de la symptomatologie du haut mal. C'est ainsi qu'on a décrit l'*accès soporeux* ou *crise de sommeil*, dont l'unique symptôme est un sommeil impérieux, accompagné de ronflement : cette forme, bien étudiée par Westphal, Fischer, Mendel, Jacoby, Féré (1), et limitée au stertor du grand accès, comprend un certain nombre des cas étudiés sous la rubrique de *narcolepsie*.

L'*accès apoplectiforme* (Trousseau, Romberg) se limite à la phase apoplectique du grand mal; il se caractérise par une chute brusque avec ou sans cri, une perte complète de la conscience, et souvent aussi du stertor; la connaissance reparaît après une heure environ; le sujet ne conserve aucun souvenir de sa crise.

Dans toutes ces formes, la perte de connaissance est généralement totale; cependant Féré (2) admet la possibilité de formes frustes à manifestations conscientes : « Si, souvent, les attaques d'épilepsie fruste sont constituées par l'isolement des premiers phénomènes d'attaques antérieures ou ultérieures, les phénomènes tardifs et conscients peuvent aussi se manifester isolément et constituer des attaques frustes. »

2° **Équivalents épileptiques (épilepsie larvée).** — L'étude approfondie et la classification méthodique des équivalents épileptiques est très moderne et, on peut le dire, toute récente. Certainement les relations avec l'épilepsie d'un certain nombre de troubles paroxystiques avaient été de longue date entrevues; dans tous les classiques on signale l'opinion de Trousseau sur le tic douloureux de la face, l'incontinence nocturne des urines et même l'asthme essentiel. Mais c'étaient là des faits isolés, et l'opinion de ceux qui soutenaient l'idée d'une relation possible entre ces manifestations et

(1) Féré, *Revue de méd.*, 10 mai 1898, p. 431.
(2) Id., *Journ. de neurol.*, 1899, n° 22.

l'épilepsie résultait bien plus d'impressions personnelles et purement instinctives de médecins sagaces que d'une conviction basée sur des caractères précis et rigoureusement scientifiques.

Depuis quelques années, avec les travaux de Pitres, Féré, Voisin, Ardin-Delteil, la connaissance de ces équivalents épileptiques a été poussée beaucoup plus loin ; on en trouve, dans les tout récents travaux d'Ardin-Delteil, une classification rationnelle et fort bien ordonnée, qui mérite d'être suivie pas à pas dans l'exposé qui va suivre.

Le nom d'*équivalents épileptiques* a été donné par Maudsley et Pitres à « des phénomènes sensitifs, viscéraux, psychiques, dont la parenté avec l'épilepsie est démontrée par leur coexistence chez un même individu ou dans une même famille, leur allure essentiellement paroxystique, l'épuisement qu'ils laissent après eux » (Féré).

On en distingue habituellement deux grandes variétés : 1° les *équivalents physiques*, caractérisés par des perturbations paroxystiques portant sur le domaine somatique ; 2° les *équivalents psychiques*, dont les paroxysmes atteignent de préférence la sphère mentale.

L'ensemble des équivalents épileptiques constitue l'épilepsie larvée (Morel, 1869), définie par Ardin-Delteil de la façon suivante : « Une forme d'épilepsie empruntant, pour se manifester, des caractères étrangers à l'épilepsie ordinaire et revêtant la forme de diverses espèces nosologiques étrangères... Ces divers syndromes, qui ne sont que l'expression revêtue par la névrose pour se manifester à l'extérieur, ont cliniquement la même valeur que le paroxysme convulsif franc ; ils le représentent, ils lui équivalent. »

Un certain nombre de psychiâtres réservent le nom d'*épilepsie larvée* aux seules manifestations psychiques de la névrose : « C'est dans le seul domaine des manifestations psychiques que la névrose comitiale peut, d'après ces auteurs, se dépouiller entièrement de sa physionomie habituelle, et, bouleversée dans sa morphologie clinique, métamorphosée, transfigurée, épouser des formes étranges, adopter des allures inattendues, simuler des affections diverses, au point de dérouter les plus sagaces, de provoquer les erreurs les plus grossières, de rester absolument méconnue. Le mal sacré se dissimule alors tantôt derrière une manie, tantôt derrière une folie hallucinatoire, poussant à des actes terrifiants ; il se montre ailleurs sous forme de délire des persécutions, de délire religieux, etc. Le fait capital est dans la transfiguration, la métamorphose de l'épilepsie, qui prend le masque (*induit larvam*) d'une vésanie. » (Ardin-Delteil.)

Une pareille distinction ne nous paraît point acceptable : du moment où, en dehors des paroxysmes vulgaires, connus et qualifiés à toute époque, l'épilepsie peut, dans certains cas, prendre le masque d'affections diverses considérées jusqu'ici comme distinctes du mal comitial, il convient d'appliquer le nom d'*épilepsie larvée*, avec sa signification étymologique, à tous ces paroxysmes anormaux,

sans distinguer s'ils atteignent les fonctions somatiques ou le domaine mental.

A. **Équivalents physiques ou somatiques.** — On donne ce nom à « diverses manifestations motrices, sensitives, viscérales ou sensorielles, de la maladie comitiale, qui peuvent acquérir la valeur d'un paroxysme ordinaire » (Ardin-Delteil).

I. Équivalents moteurs. — On doit distinguer, avec Ardin-Delteil : 1° des *formes motrices incoordonnées* ; 2° des *formes motrices coordonnées*; 3° des *équivalents paralytiques*.

1° *Formes motrices incoordonnées.* — Cette catégorie de troubles moteurs, à laquelle on peut rattacher les divers types de *myoclonies épileptiques* récemment décrits [Russell-Reynold, Weiss, Seppilli, Dide (1), Verga et Gonzalès (2), Rabot (3), Garnier et Saintenoise (4), Mannini (5), Strohmayer (6)], comprend :

a. Le *tremblement épileptique*, une des manifestations comitiales relativement courantes : « Les grandes crises convulsives sont remplacées par des crises de tremblement, qui durent parfois quelques heures, s'accompagnant d'obnubilation intellectuelle plus ou moins apparente. » (Féré.)

Le tremblement s'accompagne quelquefois de spasmes toniques, sans chute, ni cri, ni morsure de la langue; il présente quelques analogies symptomatiques avec la trépidation épileptoïde, ou épilepsie spinale de Brown-Séquard, qui ne saurait en aucune façon être confondue avec lui. Il peut être remplacé par un *claquement convulsif des dents* (Billod).

b. Des *crampes musculaires*, en particulier la pseudo-crampe des écrivains de Féré (7).

c. Divers *mouvements convulsifs* : cris, rire, pleurs, bâillements, éternuements, toux, hoquet.

2° *Formes motrices coordonnées.* — Il y a d'abord des *actes coordonnés rudimentaires*, tels que :

a. Le *mâchonnement*, accompagné de mouvements de déglutition (épilepsie bucco-pharyngée de Falret); on note en même temps la suspension de l'intelligence, la fixité du regard, la pâleur et l'immobilité du visage, la dilatation pupillaire.

b. Certains *actes automatiques simples* : saut, battement des mains, geste de ramener les vêtements ou les couvertures, mouvements désordonnés accompagnés de paroles incohérentes.

(1) Dide, *Ann. méd.-psych.*, septembre-octobre 1899.
(2) Verga et Gonzalès, *Annali di neurologia*, 1899, p. 418.
(3) Rabot, Th. de Paris, juillet 1899.
(4) Garnier et Saintenoise, *Ann. méd.-psych.*, mai 1898.
(5) Mannini, *Gaz. degli Osped.*, 30 septembre 1900, p. 1220 ; *Revue neurol.*, 1901 p. 364.
(6) Strohmayer, *Mon. f. Psych. und Neurol.*, mai 1901, p. 142
(7) Féré, *Soc. de biologie*, 1891.

Dans une hiérarchie plus élevée, on observe des *actes coordonnés complexes* :

c. Le *marmottement* ou logospasme (*épilepsie bucco-laryngée*) : le malade prononce, sans le vouloir et le plus souvent sans s'en douter, une phrase, toujours la même ; il articule les mots rapidement et d'une voix généralement altérée. De Sanctis a décrit sous le nom d'*équivalents musicaux* des accès caractérisés par un chant inconscient.

d. Le *tic de Salaam* (*spasmus nutans*). Il consiste en une série de mouvements de salutation (vingt à cent par minute), avec flexion et redressement successifs de la tête et du tronc, se reproduisant sous forme de crises et affectant la première enfance. Chaque crise s'accompagne de pâleur de la face, de fixité du regard et de dilatation pupillaire.

e. L'*épilepsie procursive* (Bourneville et Bricon, Ladame, Mairet, Lemoine et Delbreil, Fergusson). Cette forme curieuse, « dans laquelle l'attaque est, au point de vue moteur tout au moins, constituée en totalité ou en partie par une course en avant, une procursion », se présente avec les caractères suivants : tout à coup, sans motif autre qu'une impulsion inconsciente, l'épileptique se met à courir droit devant lui ; le plus souvent, mais non toujours, il évite d'instinct les obstacles ; quand il en rencontre, il les repousse avec violence et cherche à les écarter de sa route. « Il se laisse guider par son *sensorium commune*, qui lui donne de plus ou moins vagues avertissements, n'arrivant pas jusqu'à son moi supérieur, maître des perceptions conscientes et de la volonté. » (Ardin-Delteil.) La fin de la crise est généralement marquée par une chute. Dans quelques circonstances, d'ailleurs assez rares, la course a lieu *à reculons* (Lannois) (1), ou en cercle (*forme rotatoire* de Mingazzini, Schuster et Mendel) (2).

La procursion peut précéder une crise convulsive, dont elle constitue l'aura ; elle peut suivre l'attaque convulsive, ou résumer l'accès ; dans ce dernier cas, c'est à proprement parler un équivalent épileptique.

L'épilepsie procursive réalise, en tant que forme morbide, un état intermédiaire entre les formes coordonnées inconscientes, dont il vient d'être question, et l'automatisme ambulatoire, qui fait partie des équivalents psychiques et dans lequel il existe une conscience seconde, susceptible de revivre au cours de chaque crise.

3° *Équivalents paralytiques*. — Ces formes équivalentaires sont plus fréquentes dans l'épilepsie jacksonienne que dans l'épilepsie essentielle. Ce sont :

a. Des *paralysies proprement dites*, survenant subitement sous forme de crises passagères, affectant un membre ou une moitié du

(1) Lannois, *Lyon méd.*, 28 juillet 1899.
(2) Schuster et Mendel, *Münch. med. Wochenschr.*, 1899, p. 918.

corps, et quelquefois précédées d'une crampe musculaire qui représente l'élément convulsif (Pitres). Il arrive souvent que ces paralysies paroxystiques sont, à un moment donné, remplacées par des crises convulsives (Mac Connell) (1).

b. De l'*aphasie*, avec ou sans hémiplégie (Daly, Pitres et Dubreuilh, Bateman, Stevens et Hughes).

c. Ardin-Delteil place dans la même catégorie les *attaques apoplectiformes* qui ont été signalées au paragraphe des formes frustes du mal comitial.

II. Équivalents sensitifs. — Ils consistent en sensations habituellement douloureuses, qui varient suivant les individus, mais sont constantes pour chaque malade lors des divers paroxysmes. Ce sont des engourdissements, des picotements, des fourmillements, des douleurs localisées, des sensations de brûlure ou de congélation ; ou encore l'impression d'un souffle tiède sur la peau, de fines pointes appliquées sur une partie du corps. Un malade de Pitres sentait, au moment des paroxysmes, ses doigts devenir gros comme des saucisses. Ces sensations apparaissent brusquement, ne durent pas plus de quelques minutes, et laissent généralement après elles de la courbature ou de la céphalée.

La *migraine* (Tissot, Parry, Livein, Bordoni, Kovalewsky), surtout dans sa formule ophtalmique, pourrait bien n'être qu'un « équivalent hémicranique » ; Lambranzi (2), tout en admettant la coexistence possible des deux névroses, n'accepte point leur identité de nature. A côté d'elle, Féré (3) a décrit des accès de « chocs céphalalgiques » passagers.

Le *tic douloureux de la face*, ou névralgie épileptiforme de Trousseau, a été longtemps considéré comme un équivalent comitial. Récemment encore, Forni (4) a rapporté onze observations de tic douloureux développé chez des épileptiques.

III. Équivalents vaso-moteurs et thermiques. — Venturi (5) rattache toutes les manifestations de l'épilepsie à des perturbations vaso-motrices, pouvant intéresser l'ensemble ou une partie du système nerveux central, et produisant, suivant leur localisation, des troubles moteurs, sensitifs, sensoriels, psychiques ; tout accès d'épilepsie reconnaîtrait donc, d'après cet auteur, une origine vaso-motrice. Mais les troubles vaso-moteurs peuvent aussi se manifester primitivement à la périphérie : l'accès débute généralement par une aura sensitive ; puis survient une vaso-paralysie, d'abord localisée,

(1) Mac Connell, *The Journ. of nerv. and ment. diseases*, 1899, p. 315 ; *Revue neurol.*, 1900, p. 879.

(2) Lambranzi, *Riforma medica*, 9 juin 1900, p. 699 ; *Revue neurol.*, 1900, p. 1105.

(3) Féré, *Revue neurol.*, 1898, p. 607.

(4) Forni, *Bull. del Policl. gen. di Torino*, mars-avril 1898 ; *Revue neurol.*, 1898 p. 650.

(5) Venturi, *Arch. di psych.*, 1889.

qui s'étend progressivement, atteint le visage et se traduit par une sensation de chaleur intense, accompagnée de rougeur et de troubles sensoriels (bourdonnements d'oreilles, anomalies de la vue).

Carlo Ceni (1) a tout récemment signalé, chez certains épileptiques, des *crises d'hypothermie*, persistant de trente à soixante minutes et provoquant un abaissement de température de 1 à 3 degrés.

IV. Équivalents viscéraux. — Les formes viscérales de l'épilepsie peuvent intéresser tous les grands appareils de l'économie.

Du côté du *tube digestif*, on a signalé des *crises gastriques*, caractérisées par de la gastralgie, des nausées, des vomissements ; des *crises intestinales*, avec entéralgie et diarrhée subite. Récemment Mathieu et Féré (2) ont décrit sous le nom de « faim-valle épileptique » une sensation angoissante de boulimie que présentent certains malades, et qui peut aboutir à la perte de connaissance si le besoin n'est pas immédiatement satisfait par l'ingestion d'un aliment ou d'une substance quelconque.

Les accès portant sur l'*appareil circulatoire* provoquent des crises de *palpitations*, d'*angine de poitrine* [Trousseau, Paget, Lemoine (3), Féré (4)], de *tachycardie essentielle* (Talamon), de *bradycardie* passagère.

L'*appareil respiratoire* offre des *crises laryngées* (Lœfferts), des *accès d'asthme* (Trousseau, Salter, Schüle); le *spasme glottique* (asthme thymique ou de Knopp), la *laryngite striduleuse*, seraient des manifestations du même ordre.

D'autres fois, c'est l'*appareil génito-urinaire* qui devient l'aboutissant des perturbations névrosiques : certains accès se bornent à une *miction impérieuse*, une *perte séminale* (Zucarelli), une érection violente et douloureuse survenant sans raison et disparaissant brusquement (Féré), ou de l'*incontinence d'urine*. Ce dernier symptôme, bien étudié de longue date et déjà rapporté par Trousseau et Legrand du Saulle à sa véritable origine, révèle quelquefois des accès nocturnes de haut mal, qui, sans lui, passeraient inaperçus ; d'autres fois, l'incontinence survient en plein jour, et l'émission brusque d'un flot d'urines, accompagnée ou non de vertige, prend la place d'un accès convulsif (Chouppe) (5) ; d'autres fois, enfin, une miction en apparence normale résume, par sa réalisation automatique et inconsciente, un accès diurne ; c'est alors « une miction cynique, étalée en plein jour, en pleine rue, accomplie avec un calme et une sérénité apparente que rien ne peut venir troubler » (Ardin-Delteil).

(1) Carlo Ceni, *Rivista speriment. di fren.*, décembre 1900, p. 585 ; *Revue neurol.*, 1901, p. 512.
(2) Mathieu, Féré, *Soc. méd. des hôp.*, 23-30 mars 1900.
(3) Lemoine, *Soc. de biologie*, 22 janvier 1898.
(4) Féré, *Revue de méd.*, 1899, p. 497.
(5) Chouppe, *Soc. de biologie*, 14 avril 1894.

V. Équivalents sensoriels. — Ce groupe, le plus élevé dans la hiérarchie des équivalents somatiques, affleure par certaines de ses manifestations le domaine des équivalents psychiques et sert de transition entre les deux variétés de troubles.

On distingue quatre grandes variétés de formes équivalentaires : visuelles, auditives, olfactives et gustatives.

Les *formes visuelles* consistent soit en des *sensations rudimentaires* (éblouissements, amblyopie, cécité, visions colorées), soit en troubles plus complexes, tels que des *hallucinations visuelles* ; la migraine ophtalmique, dont il a été parlé plus haut, est rangée par certains auteurs dans cette catégorie.

Les *formes auditives* peuvent être également classées en *sensations rudimentaires* (syndrome de Ménière, bruits vagues, roulements de voitures, bruissement du vent, grondement de l'orage, bruit de l'Océan, bruit de cloches, sifflet de locomotive, accès de surdité) et *hallucinations auditives*, poussant le malade à accomplir des actes déterminés.

Il en est de même pour les *formes olfactives* ou *gustatives*, qui se divisent en impressions rudimentaires (sensations peu précises, goût ou odeur désagréable) et impressions nettement spécialisées (goût ou odeur d'œufs pourris, parfums et saveurs déterminés).

B. **Équivalents psychiques**. — « Il existe une catégorie d'individus qui, à des périodes jusqu'à un certain point périodiques, sont susceptibles de présenter tout à coup des anomalies intellectuelles d'une durée très brève, des étrangetés de caractère, des violences de langage, des écarts de conduite ou des impulsions fâcheuses, avec ou sans troubles hallucinatoires de la vue, avec une véritable aura, mais invariablement avec une perte absolue de souvenir de tout ce qui a pu se passer pendant ces éclipses partielles de raison, de volonté et de liberté morale. Ces individus, qui accomplissent parfois les actes les plus inattendus, ne sont excentriques, immoraux, extravagants ou malfaisants qu'à leur heure, et, chaque fois qu'ils sont repris de leur sorte d'absence, ils disent identiquement les mêmes mots, s'emportent de la même façon, profèrent les mêmes injures, commettent les mêmes actes et obéissent aux mêmes impulsions. Il y a là quelque chose comme un mécanisme à répétition, et, en face de ces retours d'une similitude uniforme, il semble en vérité qu'un objectif photographique ait surpris, circonscrit et immobilisé la manifestation vésanique, qu'il en reste un cliché indélébile, et qu'une épreuve nouvelle soit tirée de temps en temps. » (Legrand du Saulle.)

Il serait difficile de mieux résumer en quelques lignes les allures générales de cette modalité de l'épilepsie, pour laquelle certains aliénistes réservent la dénomination d'*épilepsie larvée* et à laquelle les Allemands donnent le nom d'*épilepsie mentale*.

La forme des équivalents psychiques est extrêmement variable ; on

peut même dire qu'il existe autant de formes que de malades. Mais toutes ces manifestations, quelque dissemblables qu'elles soient en apparence, présentent un certain nombre de points communs qui constituent les *caractères généraux des équivalents psychiques* (1).

D'abord, le paroxysme psychique (convulsion mentale de Maudsley), qui constitue un équivalent lorsqu'il résume à lui seul l'accès, peut, d'autres fois, précéder ou suivre une attaque vulgaire de mal comitial ; il peut également alterner avec des crises d'épilepsie commune, de grand ou de petit mal (2).

L'épilepsie psychique est essentiellement caractérisée par l'*inhibition passagère des facultés les plus élevées dans la hiérarchie des fonctions supérieures*, *la volonté et le libre arbitre*, *avec conservation de ce que l'on a appelé l'automatisme cérébral.*

« L'épileptique est le plus grand malade de la volonté qu'il soit possible de rencontrer ; mais il ne faut pas oublier qu'il s'agit ici de la volonté libre, c'est-à-dire de la volonté normale ; car, à côté du cadavre de celle-ci, surgit subitement un spectre qui la rappelle, qui la plagie, une volonté morbide, qui est la spontanéité caractéristique de l'automatisme. » (Ardin-Delteil.)

Si tout se bornait là, il serait bien difficile de tracer une ligne de démarcation entre l'épilepsie psychique et l'absence classique ; de fait, il est souvent impossible de les distinguer l'une de l'autre ; mais, le plus ordinairement, on retrouve dans l'épilepsie psychique, à côté de la suppression des facultés supérieures, un élément actif surajouté, qui est l'*impulsion irrésistible.* Suppression momentanée de la volonté et du libre arbitre, conservation de l'automatisme cérébral, impulsions irrésistibles, tels sont les très grands caractères de cette catégorie d'accidents comitiaux.

Les actes accomplis par l'épileptique au cours de sa crise sont en apparence spontanés ; en réalité, ils sont involontaires, automatiques et le plus souvent inconscients (1). Sans motif, sans préméditation ni complicité, sans dissimulation aucune, l'épileptique, sous l'influence d'une brusque impulsion, quelquefois à la suite d'une hallucination ou d'une illusion, réalise avec une violence extrême et quelquefois avec une force extraordinaire, un acte le plus souvent répréhensible. Puis, après un temps dont la durée dépasse d'habitude celle des crises convulsives, le malade se réveille brusquement, reprend aussitôt possession de sa conscience, et ne conserve de sa crise qu'une sensation de fatigue et d'anéantissement, traduction de l'épuisement nerveux consécutif au paroxysme.

(1) Voy. sur ce point : Ardin-Delteil, thèse citée, et Parant, *Congrès des aliénistes et neurologistes*, Bordeaux, 1895 ; et *Arch. clin. de Bordeaux*, mai 1895.

(2) Toulouse et Marchand (*Soc. de biologie*, 7 janvier 1899) et Agricole (Th. de Paris, juillet 1899) ont cité, chez certains malades, la curieuse alternance de périodes lucides et de périodes délirantes ; les accès épileptiques étaient fréquents dans le premier cas ; on ne les observait pas dans le second.

Il existe, après l'attaque, une amnésie absolue pour tout ce qui s'est passé pendant l'accès ; Falret a cependant noté, dans quelques cas très exceptionnels, l'intégrité du souvenir. On cite, d'autre part, des cas de dédoublement de la personnalité dans lesquels le sujet oublie pendant ses crises les circonstances qui ont précédé le paroxysme et, après sa crise, ce qui s'est passé pendant l'accès.

On admet généralement que tous les paroxysmes successifs réalisés par un même malade se présentent sous une forme identique et sont en quelque sorte calqués les uns sur les autres. Enfin il est établi que la répétition fréquente des paroxysmes psychiques amène rapidement la déchéance intellectuelle.

Falret a divisé les troubles psychiques de l'épilepsie en deux groupes, les deux ordres de manifestations étant d'ailleurs susceptibles de se substituer les unes aux autres :

1° Le *petit mal intellectuel* est caractérisé par une impulsion irrésistible à réaliser certains actes (vol par exemple) ou à prononcer certaines paroles (obscénités). Magnan cite le cas d'une cuisinière qui entassait dans son pot-au-feu des débris d'assiettes, des épluchures de légumes, du savon, une vieille chaussure et différents objets qui tombaient sous sa main. Un épileptique payait ce qu'il venait d'acheter dans un magasin et continuait à déposer sur le comptoir tout l'argent dont il était porteur. Un archidiacre, cité par Trousseau, grimaçait en encensant son évêque, au grand scandale de l'assistance.

« Ce qui caractérise cet état maniaque, déclare Voisin, c'est la répétition des mêmes mots, des mêmes phrases, et l'accomplissement des mêmes choses ; c'est la monotonie de tous les actes ; enfin c'est l'apparence de raison des malades qui en sont atteints... Il est à remarquer que les gens les plus timides, les plus polis, les plus réservés, sont dans leur délire les plus effrontés, les plus malhonnêtes et les plus grossiers. On connaît plusieurs cas d'épilepsie chez des religieuses qui, dans leur trouble mental, n'avaient aux lèvres que des expressions ordurières, dépassant toute espèce d'imagination. »

Krafft-Ebing a donné à cette forme de mal comitial le nom d'« *état hypnagogique avec angoisse* ». On peut y faire entrer la plupart des cas d'*absence* comitiale classique.

2° Le *grand mal intellectuel* (*manie épileptique furieuse*, *fureur épileptique*, *état crépusculaire* des Italiens) est une sorte de manie aiguë,

(1) Un certain nombre d'auteurs admettent la possibilité d'impulsions conscientes chez les épileptiques. D'après MAGNAN (*Progrès méd.*, 18 avril 1896), RESPAUT, MARINESCO et SÉRIEUX, ces faits seraient à tort attribués à la maladie comitiale et relèveraient plutôt de l'état de dégénérescence du sujet ou de psychoses surajoutées ; au contraire, les impulsions inconscientes et accompagnées de perte totale du souvenir relèveraient de l'épilepsie. « La psychose épileptique d'un sujet déterminé peut toujours s'expliquer soit par l'épilepsie seule, soit par l'intervention d'un élément vésanique héréditaire. » (Ardin-Delteil.)

au cours de laquelle, et généralement sous l'empire d'hallucinations terrifiantes, le malade accomplit des actes d'une violence inouïe, ordinairement délictueux ou criminels (actes de brutalité, homicide, suicide, incendie). Cet état s'accompagne souvent de fièvre (39° ou 40°) comme l'état de mal, d'agitation permanente, de raucité de la voix, de sécheresse de la langue, de sueurs, d'insomnie; il dure de quelques heures à quelques jours et peut se terminer par une véritable cachexie. Mais, le plus souvent, la crise cesse d'une façon brusque ou rapide, et le malade ne conserve aucun souvenir de cet épisode dramatique de son existence.

A signaler dans cette forme le caractère cohérent et souvent logique en apparence du délire, la préméditation souvent habile de l'acte délictueux, enfin la tolérance quelquefois extraordinaire que présente le malade à l'endroit de la douleur : témoin un malade, cité par Cavalier (1), qui s'ouvrit le ventre avec un couteau, dévida et tailla da son intestin sans souffrance apparente, et vécut jusqu'au lendemain sans proférer aucune plainte.

« En résumé : délire hallucinatoire d'une extrême intensité, surgissant avec brutalité, avec idées assez coordonnées, actes d'une violence inouïe, cessation brusque, et répétition d'accès toujours semblables, tels sont les caractères essentiels de la manie épileptique avec fureur. » (Ardin-Delteil.)

Ardin-Delteil distingue, au point de vue symptomatique, trois grandes variétés d'épilepsie psychique :

1° Les *formes avec excitation* comprenant :

A. L'*épilepsie criminelle et délictueuse*, dont les principales modalités sont :

a. La manie avec fureur;

b. Les impulsions à l'homicide et au suicide;

c. Les impulsions à l'incendie et au vol;

d. L'exhibitionisme, etc.

B. L'*épilepsie délirante simple avec excitation*, qui embrasse les groupes suivants :

a. La manie épileptique simple non délictueuse;

b. Diverses impulsions non criminelles, et en particulier l'impulsion à voyager (fugues, automatisme ambulatoire épileptique).

2° Les *formes avec dépression*, moins importantes, et dont les manifestations les plus habituelles sont : la *stupeur* et la *narcolepsie épileptique*.

3° Les *formes avec alternance d'excitation et de dépression* (folie à double forme ou folie circulaire).

Parmi les équivalents de l'épilepsie, il en est un qui par sa durée, son apparence de spontanéité et de logique, l'allure paisible de son

(1) CAVALIER, Essai sur la fureur épileptique. Th. de Montpellier, 1850.

évolution (le plus souvent exempte d'épisodes dramatiques), mérite plus particulièrement d'attirer l'attention : c'est l'*automatisme ambulatoire comitial* (1).

Cet état (état second, état crépusculaire des Italiens, état hypnagogique de Krafft-Ebing et des auteurs allemands) est caractérisé par une impulsion soudaine et irrésistible qui force les malades à aller devant eux, voyageant sans but, durant un temps fort variable.

Les cas de cet ordre ont pour prototype la classique observation de Legrand du Saulle, dont le sujet, comitial invétéré, s'embarque au Havre en pleine crise psychique et reprend connaissance en arrivant à Bombay ; pendant tout le trajet il a mené la vie de tout le monde, souscrit automatiquement à la plupart des obligations sociales, en un mot vécu d'une existence seconde à laquelle la volonté et le libre arbitre ne prenaient aucune part. — Un autre malade, cité par Cabadé, parcourt en sept jours 600 kilomètres à pied et se réveille aphasique à Hyères, sur une plage sablonneuse qui lui était inconnue, en face d'un navire qu'on déchargeait. — Un autre parcourt en cinq heures 100 kilomètres et ne s'arrête que lorsque son cheval tombe fourbu. — « Je connais, raconte Kovalewsky (p. 239), un cas où un marchand de Saint-Pétersbourg s'est trouvé être à Kiew un beau jour, sans savoir comment ni pourquoi. Il y conclut plusieurs transactions commerciales qu'il ne se rappelait positivement pas, mais qui étaient tout à fait en règle. » — Exceptionnellement les malades accomplissent durant leur accès des actes délictueux (vol, exhibition, incendie, homicide). Dubois (2) a rapporté le cas d'un épileptique qui, au cours d'un accès d'automatisme, entra dans un étang et se noya.

Ces « aliénés voyageurs » (Meige) jouissent en apparence de toute leur raison ; ils accomplissent avec une apparente initiative tous les actes de la vie courante, mais perdent complètement, pendant leurs absences, le cachet de leur personnalité. Leurs *fugues*, d'après Voisin, se caractérisent essentiellement par : 1° la soudaineté de l'acte ; 2° le besoin de déplacement (*dromomanie*) ; 3° l'absence de but ; 4° l'oubli consécutif.

III. **Phénomènes intercalaires et évolution de l'épilepsie ; particularités somatiques et psychiques des épileptiques.** — Les accès, quelle que soit leur fréquence et leur intensité, ne résument point la symptomatologie du mal comitial ; presque toujours, dans les intervalles des crises, on retrouve chez les malades des indices permanents, des *stigmates* plus ou moins caractéristiques de la névrose.

L'intelligence et le caractère des épileptiques présentent de constantes anomalies : sans parler encore de la déchéance intellectuelle

(1) Voisin, *Congrès de méd. mentale*, 1889.
(2) Dubois, *Nord méd.*, 15 janvier 1898.

qui accompagne la maladie invétérée, on peut dire que l'immense majorité des comitiaux manquent de pondération, d'équilibre, au triple point de vue intellectuel, moral et affectif. Au lieu de cette harmonieuse proportion entre les facultés qui caractérise d'habitude l'individu sain, le psychisme du comitial peut présenter, à côté de profondes lacunes, des parties singulièrement développées. L'épileptique n'est pas toujours, loin de là, un *minus habens*; quelquefois même le développement de certaines qualités de l'esprit peut élever le malade jusqu'à l'élite de ses contemporains. Aussi a-t-on pu dire avec une apparence de raison qu'à un certain degré la névrose conduit le déséquilibré au génie; il serait mieux de dire que la névrose n'est point incompatible avec le génie et peut-être constitue pour lui un terrain de culture favorable (1). Jules César, Napoléon, Pétrarque, Flaubert étaient épileptiques; certains calculateurs prodigieux furent des névrosés (2). Mais toujours, chez les êtres ainsi doués, une analyse soigneuse révèle des imperfections : le sens moral, les qualités affectives sont souvent amoindris; ou encore, si l'on ne considère que l'intelligence, à côté de l'hypertrophie de certaines facultés, on souligne un développement défectueux des autres. Il est bien rare, en un mot, qu'un névrosé supérieur soit un être complet, remarquable en toutes choses et uniformément brillant.

Le *caractère* des épileptiques est en général violent et irritable; à la moindre contrariété, ils manifestent une bruyante agitation, leur face se congestionne, leurs yeux s'injectent. Maurice de Fleury considère certains accès de colère comme de véritables équivalents comitiaux. Le plus souvent, ils sont en même temps sombres, craintifs, méfiants, portés aux excès (onanisme, boisson, coït), dépourvus de sens moral. Leur système nerveux est constamment en état d'hyperesthésie; Ardin-Delteil les compare à une arme chargée dont le plus faible choc peut amener l'explosion.

En dehors de ces troubles intellectuels, plutôt imputables, d'après certains, à la dégénérescence qu'à la névrose, on peut dire que le comitial, du fait même de ses crises, tend plus ou moins à la *démence épileptique*. Chaque accès est précédé d'une courte phase d'excitation et suivi d'une période plus longue de dépression. Quand les accès se répètent, on voit survenir des troubles permanents de l'intelligence, proportionnés, semble-t-il, plutôt à la fréquence des paroxysmes qu'à leur durée; on a observé, en effet, que les paroxysmes atténués (vertiges, absences) aboutissent plus couramment à la démence que les grandes crises; cela tient probablement à leur répétition plus fréquente.

(1) Voy. sur les relations de la névrose et du génie, les développements consacrés par l'un de nous à cette question (GRASSET, *La supériorité intellectuelle et la névrose*, Montpellier, 1900).

(2) PAGETTI, *Riforma medica*, 1893; *Revue neurol.*, 1893, p. 605.

A côté des troubles intellectuels en rapport avec la fréquence des attaques (*démence par épuisement* de Féré), on peut en voir survenir d'autres qui se poursuivent régulièrement et indépendamment du nombre des paroxysmes : c'est la *démence dégénérative* de Féré.

La maladie peut se terminer par le tableau clinique de la *paralysie générale*. Pour les uns [Péon (1), Toulouse et Marchand (2)], il s'agirait d'une superposition à la névrose de la paralysie générale véritable; pour d'autres (Régis), pareille association serait rare et ne mériterait d'être admise, dans un cas déterminé, qu'après élimination raisonnée des crises épileptiformes qui fréquemment soulignent le début de la paralysie générale; encore, dans les cas positifs, s'agirait-il plutôt d'une démence paralytique, non subordonnée à de la méningo-encéphalite chronique comme dans la paralysie générale vraie (3).

En dehors des facultés intellectuelles, la plupart des fonctions du système nerveux sont troublées chez les épileptiques.

Féré a démontré, par des recherches dynamométriques, une *diminution notable de la force musculaire*. Maurice de Fleury divise, au point de vue de l'état des forces, les épileptiques en deux catégories : les plus nombreux (quatre cinquièmes environ) sont affaiblis et appartiennent au type neurasthénique ; les autres réalisent le type hypersthénique (ce sont le plus souvent des alcooliques ou des scléreux).

La *sensibilité* est fréquemment émoussée; le plus souvent il ne s'agit que d'une hypoesthésie légère; quelquefois d'une analgésie complète. Höldenberg et Göbel font jouer un rôle important à l'*analgésie du cubital* (signe de Biernacki) chez les épileptiques, et pensent même que la constatation de ce symptôme peut permettre de trancher un diagnostic différentiel entre l'épilepsie et l'hystérie. Or Lannois et Carrier (4) ne l'ont constaté que dans 20 p. 100 des cas ; ils ne voient là qu'un symptôme nerveux purement fonctionnel, transitoire et dépendant de l'épuisement nerveux consécutif aux attaques.

Toutes les *fonctions sensorielles* peuvent être troublées chez les comitiaux. On a signalé, en particulier, l'astigmatisme (Féré), la diminution de l'acuité visuelle, le rétrécissement du champ visuel, la dyschromatopsie, l'achromatopsie, le daltonisme. Browning (5) signale l'inégalité pupillaire et des oscillations de la pupille (*hippus*

(1) Péon, *IXe Congrès des médecins aliénistes*, Angers, 1898.

(2) Toulouse et Marchand, *Ann. méd.-psych.*, septembre 1899.

(3) On a également signalé l'association de l'épilepsie avec le *tabes*, la *maladie de Basedow* (Ingelrans, *Écho méd. du Nord*, 17 novembre 1898, p. 180), — la *paralysie agitante* (Combemale, *Écho méd. du Nord*, 14 mai 1899), — la *neurasthénie dégénérative* (phobies, obsessions), qui peut coexister avec l'épilepsie ou lui succéder (Popoff, *Messager méd. russe*, 1899, p. 1, et *Revue neurol.*, 1899, p. 609), — et l'*idiotie*.

(4) Lannois et Carrier, Congrès de Lille, 1899, et *Revue de méd.*, 1899, p. 849.

(5) Browning, *Journ. of nerv. and ment. dis.*, 1893, et *Ann. méd.-psych.*, 1895, p. 506.

pupille) dans les intervalles des paroxysmes. De Gouvea (1) a observé de l'amblyopie et de l'amaurose transitoires, qu'il rapporte à des spasmes interparoxystiques des artères rétiniennes ; quand les spasmes se répètent trop fréquemment, la nutrition de la rétine peut s'altérer et la vision baisser d'une manière définitive.

L'*acuité auditive* peut également s'affaiblir d'une façon progressive et permanente (2) ; il en est de même pour l'*odorat* (3).

Le *sommeil* des épileptiques est fréquemment troublé par des cauchemars, des sursauts pénibles, des sensations angoissantes, des rêves érotiques fréquemment accompagnés de pollutions ; ces troubles peuvent quelquefois être considérés comme des équivalents de crises [Bombarda (4), Kelle (5)].

Les *réflexes* sont, en général, peu modifiés dans les intervalles des crises ; une exception peut être faite pour le *réflexe pharyngien*, dont l'abolition a souvent été notée, même en l'absence de toute bromuration (Féré) (6).

Les *fonctions organiques* sont rarement normales : les règles apparaissent tardivement (Beau) ; la digestion (7) est fréquemment viciée (Féré) ; l'ampleur respiratoire est amoindrie ; la quantité d'hémoglobine contenue dans le sang est inférieure à la normale (Féré, Hambursin, Claus et Van der Stricht) ; Hénocque a établi qu'elle tombe de 13 à 9 p. 100. Il y aura lieu de revenir plus loin sur ces données. à propos de la physiologie pathologique de l'affection.

A côté de ces viciations fonctionnelles, on a signalé des *anomalies somatiques*, modifications objectives de l'esthétique du sujet, dont l'ensemble constitue ce que Claus et Van der Stricht ont appelé le « type épileptique ». Avec la plupart des auteurs nous croyons que ces anomalies n'appartiennent pas en propre à l'épilepsie, et qu'elles constituent simplement des *stigmates de la dégénérescence héréditaire* dont l'épilepsie est le plus souvent une manifestation. Cette « déviation du type normal de l'individu » (Morel) est surtout accentuée quand la névrose a débuté de bonne heure et quand l'absence de cause apparente souligne d'autant mieux son origine atavique.

« La dégénérescence, dit Legrain, est l'état de l'être qui, comparativement à ses générateurs, est amoindri dans sa résistance psycho-

(1) De Gouvea, *Ann. d'oculistique*, septembre 1897.

(2) Weill, Th. de Paris, juillet 1899.

(3) Toulouse et Vaschide, *Soc. de biologie*, 8 février 1899.

(4) Bombarda, *Rev. portug. de medic. e chir. prat.*, 1er février 1898 ; *Revue neurol.*, 1898, p. 576, et 1899, p. 32.

(5) Kelle, Th. de Paris, mars 1900.

(6) Féré, *Soc. de biologie*, 2 octobre et 13 novembre 1897.

(7) L'*appétit* des épileptiques est souvent modifié ou dépravé. Witmer, sur 100 cas, note un appétit vorace 8 fois, exagéré 75 fois, moyen 4 fois, variable 6 fois, diminué 7 fois ; la pica (dépravation de l'appétit) est fréquente chez les déments. — Bellisari (*Riforma medica*, 1897, n° 45) signale un excès d'acide chlorhydrique dans l'estomac des épileptiques à jeun.

physique ; cet amoindrissement, qui se traduit par des stigmates indélébiles, est essentiellement progressif ; il aboutit plus ou moins rapidement à l'amoindrissement de l'espèce. »

Sans remonter jusqu'à 1810, où Dumas (de Montpellier) signalait déjà l'étroitesse de l'angle facial chez les épileptiques, on peut dire que cette étude des stigmates physiques de dégénérescence, fréquemment notés chez les épileptiques, est en grande partie due à Lasègue (1), qui a fait jouer aux déformations que nous allons décrire un rôle important au double point de vue étiologique et diagnostique ; depuis, ces notions ont été étendues par les travaux de l'école d'anthropologie criminelle.

Les anomalies portent essentiellement sur le crâne et la face. La plus classique est l'*asymétrie cranio-faciale*, surtout appréciable au niveau des bosses frontales et pariétales, des arcades orbitaires et des principales saillies osseuses de la face ; Pisow (2) a fréquemment constaté l'asymétrie des os malaires et la déviation du squelette nasal. La valeur de ce signe a été, cependant, fort discutée et on est allé jusqu'à prétendre qu'il existe chez un grand nombre de sujets sains ; tout récemment, Claus et Van der Stricht ont, au contraire, insisté sur sa rareté à l'état physiologique.

L'ouverture moyenne de l'angle facial chez l'épileptique est de 66° à 70°, au lieu de la moyenne physiologique de 75°,5 à 81°,5 (Claus et Van der Stricht). Mazet (3) a également étudié les modifications de l'indice céphalique. Fréquemment on a signalé la synostose prématurée des os du crâne et des déformations craniennes telles que la dolichocéphalie, la brachycéphalie, la macrocéphalie et la microcéphalie.

Des *anomalies dentaires* ont été constatées par Claus et Van der Stricht dans 51 cas sur 66 ; elles portent sur la forme des dents, leur volume, leur nombre, leur implantation, leur direction ; le prognathisme est loin d'être exceptionnel.

Du côté de l'œil on observe l'asymétrie des pupilles (Musso), l'asymétrie chromatique des iris (Féré), l'existence de taches de rouille sur l'iris (dans 11 p. 100 des cas : Claus et Van der Stricht).

La conformation des oreilles est modifiée dans 73,6 p. 100 des cas (Claus et Van der Stricht) : on peut noter l'adhérence du lobule, la déformation du pavillon et surtout la saillie de l'anthélix, l'asymétrie des pavillons, etc.

Deux autres stigmates importants sont l'*implantation basse des cheveux* et la *forme ogivale de la voûte palatine*.

Du côté de la colonne vertébrale, on a signalé l'*ankylose de l'atlas et de l'occipital* (Sœlbrig, Hoffmann, Sommer) et diverses déviations rachidiennes.

(1) Lasègue, *Arch. gén. de médecine*, 1877 à 1880.
(2) Pisow, Th. de Paris, 1889.
(3) Mazet, *Lyon médical*, 9 juillet 1899.

Le thorax, le bassin, les membres peuvent être asymétriques. La polydactylie, la syndactylie ont été observées ; Raymond et Janet (1) ont signalé une déformation des mains en pince de homard ; Féré et Schmidt ont noté des vergetures lombo-sacrées.

Les *organes génitaux* peuvent présenter toute espèce d'anomalies (Bourneville, Sollier, Féré) : la microrchidie, la cryptorchidie, l'inversion de l'épididyme, le phimosis, l'hypospadias, le pseudo-hermaphrodisme (van Brero).

Enfin la *peau* et ses annexes sont souvent le siège de troubles trophiques variés : la dyschromie unguéale, l'hypertrophie et la striction longitudinale des ongles, les nævi (Féré), la pigmentation anormale de la peau [Féré et Batigne (2), Crespin]; Lannois (3) a récemment étudié une forme paroxystique de la mélanodermie. Tous ces troubles semblent reconnaître une origine sympathique.

On peut rapprocher de ces troubles trophiques la coexistence, signalée par Jirasch (4), de l'*ostéomalacie* avec la névrose comitiale.

ÉTIOLOGIE. — Il y a lieu d'étudier à part le rôle de l'*hérédité* et celui des *conditions individuelles*.

A. **Hérédité.** — L'hérédité est certainement le facteur étiologique dominant de l'épilepsie essentielle. Nombre d'autres causes peuvent intervenir dans sa détermination ; mais, tandis que ces causes (on le verra plus loin) sont multiples, dissemblables, sans relation apparente les unes avec les autres, seule l'hérédité pathologique se dresse, immuable et fatale, au-dessus de ces facteurs variés, capable de créer elle seule la névrose, ou tout au moins susceptible d'apporter à son développement une prédisposition puissante.

L'importance de l'hérédité dans la genèse du mal comitial a été énergiquement affirmée par la plupart des anciens auteurs, et van Swieten ne craignait pas de proclamer que « le médecin n'est pas plus capable d'empêcher la maladie de se développer au temps marqué pour son évolution qu'il ne peut s'opposer à ce que les dents et la barbe, également déposées en germe chez l'enfant, ne poussent quand le moment est venu ».

A l'heure actuelle, un certain nombre de neurologistes tendent à restreindre le rôle de l'hérédité et à faire de l'épilepsie une maladie acquise. Tissot, Louis, Delasiauve, s'étaient déjà constitués les défenseurs de cette idée. On trouvera un reflet de cette opinion à la fois dans quelques-unes des citations du début de cet article, et aussi dans l'affirmation suivante de Marie (5) : « L'épilepsie, n'étant qu'un syn-

(1) Raymond et Janet, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1897, t. X, n° 6.
(2) Féré et Batigne, *Ibid.*, 1897, n° 5.
(3) Lannois, *IXe Congrès des médecins aliénistes et neurol.*, Angers, 1898.
(4) Jirasch, *Revue neurol.*, 1898, p. 79.
(5) Marie, *Progrès méd.*, 1887; *Sem. méd.*, 13 juillet 1892, p. 282.

drome lié à des altérations organiques des centres nerveux, ne saurait être considérée comme une maladie transmissible directement ou indirectement. La cause de l'épilepsie serait toujours extérieure au malade (infection surtout) et postérieure à sa conception. »

Pour Marie, il est aussi difficile de devenir épileptique sans infection ou intoxication que de devenir paralytique général sans syphilis; l'enfant peut naître épileptique si une cause morbide l'a frappé pendant la vie intra-utérine, mais il ne peut être conçu épileptique.

Bessière (1) a relaté dans sa thèse un certain nombre d'observations de mal comitial dans lesquelles l'hérédité paraît avoir fait défaut ; il conclut sans hésiter : « L'hérédité n'intervient dans l'étiologie de l'épilepsie que comme une cause prédisposante ; elle manque dans un bon nombre de cas... Il n'y a pas d'épilepsie essentielle ; l'épilepsie n'est qu'un syndrome clinique, qui peut être sous la dépendance de facteurs divers ; le plus souvent elle est consécutive à une infection antérieure, plus ou moins éloignée... L'accès est dû à l'accumulation dans le sang de matières toxiques, fabriquées par un malade dont la nutrition est troublée et dont les centres nerveux sont prédisposés par des altérations que le microscope ne peut toujours déceler. »

Il est impossible de souscrire à une formule aussi absolue, qui ne tient compte ni des statistiques, ni de certains faits cliniques bien démonstratifs, tels que les suivants : Zacutus Lusitanus rapporte l'histoire d'un malade atteint de mal caduc, et dont huit fils et trois petits enfants furent frappés du même mal. Eccheveria a recueilli 136 observations d'épileptiques mariés, qui ont eu 533 enfants : parmi ces derniers, 195 sont morts en bas âge de convulsions ; sur les 338 survivants, 78 sont devenus épileptiques. Popoff (2) a soigné un comitial dont trois frères, le grand-père et une tante maternelle étaient épileptiques. Il serait facile de multiplier ces exemples qui, à notre avis, établissent d'une façon indiscutable la redoutable influence de l'hérédité.

Celle-ci est le plus souvent *directe* et peut émaner de tel ou tel des ascendants, quelquefois de tous les deux dans les cas d'hérédité convergente accumulée. L'épilepsie s'est montrée, dans quelques cas, chez les descendants avant de s'être manifestée chez les ascendants.

L'hérédité dite *en retour* ou *atavique* saute une ou plusieurs générations.

Il y a hérédité *homochrone* quand l'épilepsie éclate chez les descendants au même âge où elle a frappé leurs ascendants ; le plus souvent, toutefois, les manifestations sont plus précoces dans la descendance.

Tout ce qui vient d'être dit a trait à l'*hérédité similaire*, l'épilepsie des ascendants se transmettant aux descendants sous la forme iden-

(1) Bessière, Th. de Bordeaux, 1895.

(2) Popoff, *Messager méd. russe*, 1899, nos 17 et 18; *Revue neurol.*, 1899, p. 814.

tique de mal comitial. L'expérimentation vient à l'appui des faits cliniques pour établir sa réalité : Brown-Séquard a pu rendre des cobayes épileptiques par section du sciatique, hémisection de la moelle ou traumatisme encéphalique, et la progéniture de ces animaux a été, dans presque tous les cas, affectée de manifestations identiques (1).

Cette hérédité similaire, que Beau, Lasègue et Morel considèrent comme rare, et dont Louis niait même l'existence, s'observe assez fréquemment d'après Boerhaave, van Swieten, Moreau, Eccheveria. D'après Voisin, on la rencontre dans 9 p. 100 des cas, et, si elle n'est pas plus fréquente, cela tiendrait à ce que les enfants prédisposés à l'épilepsie meurent souvent en bas âge de convulsions. En tout cas, elle n'est point la plus habituelle et doit céder le pas, dans la hiérarchie étiologique, à l'*hérédité de transformation* (hérédité *hétérogène* de Christian, Claus et Van der Stricht).

Celle-ci comprend un certain nombre de facteurs, dissemblables en apparence, mais présentant un trait d'union commun, qu'ils peuvent tous imprimer à la descendance : le sceau de la dégénérescence héréditaire. Ce groupe comprend : des *maladies nerveuses et mentales*, des *intoxications*, des *infections* et des *dyscrasies*.

1° Maladies mentales et nerveuses. — L'*aliénation mentale* des ascendants, sous des formes diverses, se rencontre 13 fois sur 100 dans l'hérédité des épileptiques, d'après Voisin ; Maupaté (2) a récemment étudié son rôle dans la genèse de l'épilepsie tardive. Le *suicide* se retrouve fréquemment dans le bilan héréditaire des comitiaux.

Les principales maladies nerveuses signalées dans l'hérédité des épileptiques sont : la *paralysie générale*, le *tabes*, l'*hystérie*, le *somnambulisme*, la *chorée* ; elles interviennent, d'après Voisin, dans 12 p. 100 des cas.

Musset, analysant à Bicêtre les antécédents nerveux de 170 épileptiques, a noté 3 fois l'aliénation mentale chez le père, 17 fois une vésanie maternelle, 27 fois des psychoses bilatérales, 23 fois l'hystérie chez la mère, 3 fois la chorée.

Déjerine a relevé l'existence de la *migraine* chez les ascendants dans 24,5 p. 100 des cas, celle de l'hystérie et de l'hystéro-épilepsie dans 11,3 p. 100, enfin celle des vésanies diverses dans 16,8 p. 100 des observations.

Les épileptiques, de leur côté, procréent fréquemment des idiots ou des aliénés.

2° Intoxications. — L'absorption de diverses substances toxiques,

(1) Max Sommer (*Beitr. zur path. Anat. und zur allg. Path.*, 1900, t. XXVII, n° 2 : *Sem. méd.*, 21 novembre 1900, p. 401), qui a répété récemment les expériences de Brown-Séquard, les a confirmées en ce qui concerne le développement de l'épilepsie chez l'animal à la suite de divers traumatismes, mais il n'a point observé la transmission héréditaire de cette épilepsie traumatique.

(2) Maupaté, *Ann. méd.-psych.*, 1891, VII et VIII.

telles que la morphine, le tabac, l'opium, l'éther, le chloroforme, la cocaïne, le mercure, l'intoxication professionnelle par le plomb, a été accusé de prédisposer la descendance à l'épilepsie. Mais le rôle de ces intoxications n'est en rien comparable à celui de l'*alcoolisme*; l'alcool est, on peut l'affirmer, le générateur habituel de la déchéance héréditaire qui aboutit à l'épilepsie (1). On retrouve dans 21 p. 100 des cas l'alcoolisme chez les ascendants du comitial. Claus et Van der Stricht citent, à l'appui de cette opinion, l'observation d'une famille où le père et la mère, tous deux adonnés à l'alcool, ont donné naissance à huit enfants épileptiques. Legrain rapporte l'histoire très suggestive d'une famille où les quatre enfants constituant la lignée d'un buveur étaient tous des épileptiques francs.

Morel, Lancereaux, Combemale (2) ont soigneusement étudié l'influence pernicieuse de l'alcool sur la descendance, influence qui serait sûrement plus manifeste encore si les alcooliques, déjà tarés dans leur individualité propre, n'étaient souvent des inféconds. « Nous savons, écrit Lancereaux, que l'alcoolisme crée en quelque sorte une race spéciale, qui peut bien se continuer pendant quelque temps avec ses infirmités physiques et ses tendances vicieuses, mais qui, heureusement, manque d'éléments suffisants pour se perpétuer. Exposée à toute sorte d'accidents et de maladies, vouée à l'impuissance et à la stérilité, elle ne tarde pas à disparaître ; ainsi s'éteint parfois, le plus souvent même, l'alcoolisme lorsqu'il pénètre dans la famille. La stérilité peut encore frapper l'individu dont l'alcoolisme est acquis, et par cela même, l'ivrognerie est de nature à diminuer la population d'un pays. »

On trouve dans la thèse de Léter (3) nombre de documents intéressants. Appuyé sur les observations cliniques de Legrain, les recherches expérimentales de Laborde et Magnan, — démontrant la nocuité particulière des essences (absinthe, bitter, vermouth, vulnéraire) et des alcools dits d'atomicité supérieure, généralement associés à des produits de distillation imparfaite (furfurol), — ce travail aboutit à des conclusions formelles, et rapproche, en une commune origine d'éthylisme héréditaire, les convulsions de l'enfance et l'épilepsie; « père buveur, fils convulsivant », a dit Legrain. « Les hérédo-alcooliques se présentent sous l'aspect d'êtres amoindris dans leur résistance psycho-physique; ils sont porteurs des attributs physiques et intellectuels de la dégénérescence... L'épilepsie est, dans un grand nombre de cas, une manifestation de l'hérédo-alcoolisme; elle est sur le même rang, sous ce rapport, que l'éclampsie infantile, à laquelle elle

(1) D'après MOREL et ESQUIROL, dont l'opinion paraît difficile à vérifier, l'état d'ivresse des parents au moment de la conception constituerait une cause puissante d'épilepsie pour la descendance.

(2) COMBEMALE, La descendance des alcooliques. Th. de Montpellier, 1887.

(3) LÉTER, De l'alcoolisme considéré comme cause de dégénérescence et de ses rapports avec l'épilepsie des descendants. Th. de Paris, juillet 1892.

succède souvent. Elle est enfin, d'ordinaire, l'expression matérielle de lésions cranio-cérébrales, qui font elles-mêmes partie des stigmates de la dégénérescence. » (Léter.)

Dagonet a cité un alcoolique dont 9 enfants, sur 11, moururent de convulsions.

H. Martin (1), analysant avec soin les antécédents de 83 épileptiques, trouve 60 fois l'alcoolisme héréditaire jouant un rôle indiscutable; 23 fois l'alcoolisme des parents n'est que probable. Les 60 épileptiques du premier groupe comptent 264 frères ou sœurs parmi lesquels 48 (soit un cinquième) ont eu des convulsions de l'enfance, 132 sont morts (presque tous très jeunes), 112 sont vivants. Dans le deuxième groupe, les 23 épileptiques ont eu 83 frères ou sœurs, dont 10 (soit un huitième) ont présenté des convulsions, 37 sont morts, 46 sont vivants. Quant aux épileptiques eux-mêmes, les deux tiers ont eu des convulsions dans l'enfance.

On ne saurait mieux terminer ce paragraphe qu'en reproduisant une magistrale citation de Legrain : « Les convulsions de la première enfance et l'épilepsie sont deux points culminants dans l'histoire de l'hérédo-alcoolique. Il faut y joindre la méningite, terme englobant toutes les phlegmasies chroniques des méninges, communément observées chez les arriérés et qui se traduisent par l'un quelconque de ces deux résultats : la mort à bref délai, ou la survie avec anéantissement plus ou moins complet de l'intelligence. Si l'on jette un coup d'œil d'ensemble sur les observations d'hérédo-alcooliques. on ne tarde pas à être convaincu que les *convulsions infantiles*, l'*épilepsie* et la *méningite* forment une sorte de trilogie pathologique que l'on peut signer : hérédo-alcoolisme. »

3° Infections. — Moreau, sur 124 épileptiques, a trouvé 35 fois une hérédité tuberculeuse ; Voisin signale, dans 28 p. 100 des cas, la *tuberculose* dans les antécédents de l'épileptique, et Lhote (2), dans une thèse récente, insiste sur l'importance de ce facteur. La *syphilis*, également incriminée, agirait, d'après Kovalewsky, par un double mécanisme : par infection et par dystrophie.

Expérimentalement Sabrazès et Chambrelent (3) ont démontré la transmission possible des infections de la mère au fœtus par la voie placentaire.

4° Dyscrasies. — Le rhumatisme, la goutte, le diabète (Ebstein), en un mot les diverses manifestations de l'arthritisme ou de la nutrition déviée, ont été fréquemment signalés dans l'hérédité des comitiaux.

(1) H. Martin, *Ann. méd.-psych.*, 1879.

(2) Lhote, Étiologie de l'épilepsie dite essentielle, rôle de l'hérédité en général, et de l'hérédité tuberculeuse en particulier, Th. de Lyon, 1899-1900.

(3) Sabrazès et Chambrelent, *Soc. obst. de France*, avril 1893; *Sem. méd.*, 8 avril 1893, p. 157.

D'autres influences héréditaires ont été accusées de favoriser le développement de la névrose : l'*âge avancé* des parents, les *conditions hygiéniques défectueuses* du père au moment de la conception ou de la mère pendant la grossesse (nombre d'enfants conçus ou portés pendant le siège de Paris sont devenus épileptiques), les *émotions* ou les *accidents* (chutes, contusions) subis par la mère pendant la gestation. A l'appui de cette influence des ébranlements maternels sur le produit de la conception, on peut citer les expériences de Dareste, qui a obtenu des poulets difformes ou monstrueux en secouant les œufs pendant la période d'incubation.

Une dernière influence, très discutée, est celle de la *consanguinité*. Les anciens cliniciens redoutaient fort les mariages entre parents et les accusaient de provoquer, par la seule fusion de sangs germains, des tares héréditaires. Cette notion, à laquelle Trousseau attribuait une grande importance, n'est plus admise aujourd'hui en sa forme absolue et exclusive (1) : la consanguinité n'a pas d'inconvénients, croyons-nous, lorsqu'elle associe deux individus sains ; elle n'est redoutable que par le cumul possible de tares bilatérales, d'autant plus nocives qu'elles sont de même nature et convergent vers un même but. Comme le dit fort justement Féré, « la consanguinité n'agit que par l'accumulation de l'hérédité ; des états névrosiques peu accentués chez les deux producteurs se trouvent multipliés et caractérisés chez le produit ; la nervosité est alors portée au carré (Paul Bert). La consanguinité saine ne peut être mise en cause ».

Dans une récente statistique, Gillet (2) a démontré que la proportion des idiots, épileptiques, hystériques, provenant de mariages consanguins est de 2,68 p. 100 ; cette proportion est un peu supérieure à la quotité épileptique dans les mariages croisés, mais ne justifie pas les appréhensions des anciens à l'endroit des unions consanguines.

B. **Conditions individuelles.** — On peut les ranger sous deux chefs :

I. *Causes prédisposantes ;*

II. *Causes occasionnelles* ou *déterminantes.*

I. Causes prédisposantes. — Les deux *sexes* paraissent à peu près également prédisposés au mal comitial ; Lange (3) admet toutefois une prédisposition plus intensive du sexe masculin (5 hommes pour 4 femmes).

Pour ce qui est de *l'âge* le plus favorable à l'éclosion de la névrose, l'ancienne conception paraît en voie de se modifier. Jusqu'ici l'on croyait, sur la foi des anciens, que le mal comitial était l'apanage exclusif de l'enfance et de l'adolescence ; il n'y a pas bien longtemps

(1) Voy. Bourneville, *Progrès médical*, 4 mai 1901.

(2) Gillet, Th. de Paris, octobre 1900.

(3) Lange, *Psychiatrische Wochenschr.*, 25 novembre 1900.

encore, Eccheveria et Nothnagel ne craignaient pas de proclamer que l'épilepsie vraie ne peut débuter après la vingtième année ; Lasègue fixa entre quatorze et dix-huit ans l'époque moyenne de son apparition.

Certainement l'épilepsie idiopathique se montre d'habitude aux environs de la puberté (dans 88,9 p. 100 des cas, d'après Lange) ; mais il est aujourd'hui démontré que la névrose peut apparaître *à tout âge*, et les cas ne se comptent plus où elle s'est manifestée pour la première fois chez l'adulte ou chez le vieillard (Mendel, Rossi, Gilles de la Tourette, Furstner). Mendel (1), compulsant à ce point de vue 904 observations, a relevé dans 5,8 p. 100 des cas un début tardif des accidents (après quarante ans) ; Guillon (2) signale des faits où elle est apparue à cinquante-six et soixante ans ; Maupaté (3) l'a vue débuter après trente ans dans 15 à 20 p. 100 des cas.

Christiani, Lucchesi (4) insistent sur la fréquence de l'épilepsie tardive chez les aliénés ; récemment aussi, Lüth (5) a relaté des faits de même ordre. L'épilepsie *sénile* a fait l'objet de mémoires publiés par Naunyn, Sympson (6), Kovalewsky (7), Redlich (8) et Schupfer (9). Mais, si de pareils faits ne sont point exceptionnels, si l'on s'accorde à faire jouer un rôle, dans l'étiologie de ces accidents tardifs, non seulement à l'hérédité, mais encore à l'artériosclérose, à l'alcoolisme, à la syphilis, au traumatisme, à l'infection palustre, à la ménopause, il n'en existe pas moins de notables divergences entre les auteurs sur la portée pronostique de ces accidents tardifs : les uns (Mendel, Kovalewsky) considèrent leur évolution comme moins grave, moins progressive, moins dégradante que celle de l'épilepsie juvénile ; les autres (Maupaté, Sympson, Lüth) insistent au contraire sur la précocité des troubles mentaux et l'apparition rapide de la démence chez ces malades.

L'épilepsie n'est souvent tardive qu'en apparence, et fréquemment, avant l'apparition des grands accès caractéristiques, on arrive à dépister dans les antécédents du sujet les manifestations du petit mal.

L'épilepsie *infantile*, moins fréquente que l'épilepsie juvénile, mais bien plus répandue que l'épilepsie tardive, peut apparaître dès les premiers jours de l'existence ; elle se manifeste le plus ordinairement à l'occasion de l'évolution dentaire, qui est, on le sait, « la pierre de

(1) Mendel, Congrès des naturalistes et médecins allemands, 1893 (*Revue neurol.*, 1893, p. 668).
(2) Guillon, *Gaz. méd. de Nantes*, 25 juin 1898.
(3) Maupaté, *Ann. méd.-psych.*, juillet 1895, p. 33.
(4) Lucchesi, *Il manicomio moderno*, 1899, p. 152.
(5) Luth, *Allg. Zeitschr. für Psych.*, août 1899.
(6) Sympson, *British med. Journ.*, 19 mai 1894.
(7) Kovalewsky, *Arch. de psych., de neurol. et de méd. légale de Varsovie*, 1897, p. 78 ; *Revue neurol.*, 1897, p. 287.
(8) Redlich, *Wien. med. Wochenschr.*, mars-avril 1900.
(9) Schupfer, *Mon. f. Psych. und Neurol.*, avril-mai 1901, p. 282.

touche de la prédisposition nerveuse héréditaire ». D'autres fois, on peut incriminer un *accouchement laborieux* ou *prolongé* (Gilles de la Tourette), l'application du forceps, le séjour prolongé de la tête à la vulve, la constriction du col fœtal par le cordon, un allaitement vicieux (nourrice alcoolique ou par trop émotive).

On s'est beaucoup préoccupé, et à juste titre, des relations précises qui peuvent exister entre les *convulsions de l'enfance* et l'épilepsie. Certains neurologistes des plus distingués, en tête desquels on doit placer Féré, Walton et Carter, ont récemment tenté d'inféoder ces manifestations à la névrose et d'en faire tout au moins un équivalent comitial. Dufour (1) rattache à l'épilepsie la plupart des convulsions infantiles, et Marie signale les convulsions dans les antécédents de 75 à 80 p. 100 des comitiaux. Moins absolu, Voisin ne considère les convulsions, fréquentes, il faut bien le reconnaître, dans les antécédents de ces malades, comme appartenant à la névrose que dans les cas où elles préludent à son éclosion.

Nous ne pouvons souscrire à cette hypothèse, malgré les arguments suggestifs sur lesquels elle s'appuie. Certainement les convulsions de l'enfance sont fréquentes dans les antécédents des comitiaux ; certainement on les observe souvent chez les sujets en possession d'une hérédité comparable à celle des épileptiques ; mais cela n'est point suffisant pour généraliser et pour considérer comme un épileptique tout enfant ayant eu des convulsions. Pour nous, ces convulsions, que bien des enfants réalisent une fois pour toutes à l'occasion d'une émotion, d'un trouble digestif, de l'invasion d'une affection fébrile, témoignent simplement d'une disposition névropathique, susceptible d'aboutir à l'épilepsie, mais nullement inféodée à cette dernière. Une opinion analogue a été naguère soutenue par Hammond (2).

La *pléthore* (Lépine, Truc), ou inversement la *misère physiologique* (Moreau, Féré, Hambursin, Maurice de Fleury), le *surmenage*, semblent constituer un terrain favorable à l'épilepsie ; Delasiauve a vu survenir des convulsions épileptiformes chez des chevaux soumis à une diète prolongée. Toutes les causes de débilitation : la *chlorose*, la *tuberculose*, la *scrofule*, créent également un milieu épileptisable (Moreau). L'*hystérie*, d'après Voisin, serait associée au mal comitial dans 20 p. 100 des cas ; les *tics*, la *chorée*, les *myoclonies* coexistent fréquemment avec l'épilepsie (Féré) (3).

II. Causes déterminantes ou occasionnelles. — Elles sont extrêmement nombreuses, très variées, et l'on peut dire que toute perturbation dans la vie normale d'un sujet prédisposé peut appeler les premières manifestations du mal comitial.

(1) Dufour, *Soc. de neurol. de Paris*, 6 juillet 1899; *Revue neurol.*, 13 juillet 1889, p. 526.
(2) Hammond, *Intern. klin. Rundschau*, 1893 ; *Revue neurol.*, 1893, p. 665.
(3) Féré, *Journ. de neurol.*, 3 septembre 1900.

L'*émotion*, et en particulier la frayeur, se retrouvent à l'origine d'un grand nombre de cas ; Moreau la signale dans 314 cas, sur 1 410 malades observés par lui. L'émotion, suivant Claus et Van der Stricht, joue le rôle de l'étincelle qui rend extérieure l'énergie latente renfermée dans la poudre. Sabrazès a rapporté l'histoire d'un malade qui devint épileptique à l'âge de vingt-cinq ans en apprenant qu'il avait une sœur dont l'existence, produit d'une faute maternelle, lui avait été cachée jusqu'alors. Max Nordau (1) a vu survenir des crises épileptiformes (?) chez un jeune garçon et une jeune fille qui avaient assisté à un accès comitial de leur sœur.

Le *refroidissement*, les *excès*, surtout l'*onanisme* (Salmone-Marino) ont été incriminés; ce dernier n'est peut-être, dans bien des cas, qu'une manifestation de la dégénérescence héréditaire plutôt qu'une cause de l'épilepsie.

Le *traumatisme cérébral* [Beiber, Piéchaud, Lebecq (2)], par la seule action du choc et indépendamment de toute lésion organique, constitue un facteur passablement accrédité. Westphal provoque l'épilepsie chez les cobayes en frappant la tête de ces animaux à petits coups répétés. Chez les sujets prédisposés, la commotion encéphalique peut être, comme on l'a dit, la goutte d'eau qui fait déborder le vase (Voisin) ; Ottolenghi (3) fait, lui aussi, une large part à la prédisposition individuelle. — Les *traumatismes périphériques* (plaie du dos de la main dans un cas de Féré) peuvent avoir une action analogue et provoquer l'épilepsie, réveiller ou multiplier les crises. Un traumatisme accompagné d'une abondante hémorragie exerce généralement, au contraire, une influence inhibitoire sur la névrose, et supprime ou atténue ses manifestations pour une durée plus ou moins longue (Séglas, Aubanel, Cazenave, Lebecq).

La *grossesse* (4) et ses conséquences (accouchement, allaitement) ont une influence des plus variables : tantôt elles provoquent l'apparition des premiers accès, tantôt elles aggravent les manifestations d'une névrose en cours, tantôt elles les suspendent d'une façon passagère ou définitive. Tarnier (5) admettait une action favorable de la grossesse sur l'épilepsie dans la moitié des cas.

On ne saurait, à notre avis, assimiler à l'épilepsie essentielle, comme le font Dide (6) et Féré, l'*éclampsie puerpérale*, malgré les analogies apparentes des accès. L'éclampsie ne comporte ni la prédisposition héréditaire ni le retour des crises après terminaison de la

(1) Max Nordau, *Soc. d'hypnologie*, 1895; *Sem. méd.*, 24 juillet 1895, p. 314.

(2) Lebecq, Th. de Bordeaux, 1895.

(3) Ottolenghi, *Acad med. di Torino*, 1893; *Revue neurol.*, 1893, p. 357.

(4) Voy. Chambrelent, Épilepsie et grossesse, in *Gaz. hebd. de Bordeaux*, 13 novembre 1899, p. 1008.

(5) Tarnier, *Presse méd.*, 10 avril 1897, p. 161.

(6) Dide, *Tribune méd.*, 27 avril 1898, p. 324.

période puerpérale ; tout au plus peut-on la rapprocher de l'épilepsie symptomatique ou jacksonienne.

Les *troubles digestifs* exercent plutôt, par l'intermédiaire de l'auto-intoxication, une influence sur la répétition des accès que sur la provocation de la névrose ; Pommay a cependant décrit une épilepsie des gros mangeurs, et Lépine une épilepsie congestive. — Longtemps il a été classique d'attribuer une importance majeure à la présence de *vers intestinaux* ; cette étiologie peut être admise dans certains cas (Martha, Ballet).

Les *intoxications* agissent peut-être moins, comme générateurs de l'épilepsie, sur les sujets qui font usage des poisons que sur leur descendance. L'alcoolisme, et surtout l'absinthisme, doivent, ici encore, être placés au premier rang. Cadéac et Meunier accusent surtout, dans l'absinthe, les essences d'anis et de badiane d'être convulsivantes ; Magnan et Laborde incriminent de préférence l'essence d'absinthe, dont 2 à 4 grammes produisent, injectés chez les animaux, l'épilepsie typique, au lieu que l'essence d'anis, à la dose de 22 à 24 grammes, ne provoquerait aucune convulsion.

Bacelli (1), tout en admettant que l'ingestion passagère de boissons alcooliques puisse provoquer, surtout chez les enfants, des accès d'épilepsie, considère l'alcoolisme comme étant plus souvent un résultat de la dégénérescence héréditaire à laquelle on peut rattacher l'épilepsie, que le générateur de cette dernière ; pour lui, certains paroxysmes dipsomaniaques peuvent être considérés comme des équivalents de la crise épileptique.

Joffroy (2), dans le même ordre d'idées, insiste sur la nécessité d'une « aptitude convulsive » pour faire de l'épilepsie à l'occasion de l'alcoolisme ou de l'absinthisme.

Bratz (3) distingue l'*épilepsie alcoolique* proprement dite, c'est-à-dire l'épilepsie survenant chez des alcooliques généralement prédisposés et susceptibles de guérir par l'abstinence, de l'*épilepsie habituelle des buveurs*, qui relèverait de lésions organiques du cerveau et devrait être considérée comme incurable.

Vartmann ne considère pas l'alcoolisme comme une cause directe de l'épilepsie ; sur 452 épileptiques, il compte bien 206 ivrognes, mais chez aucun l'alcoolisme ne paraît avoir joué le rôle de cause déterminante.

Par contre, Stepanoff (4) range l'éthylisme individuel parmi les générateurs les plus efficaces du mal comitial : sur 126 épileptiques, 58 étaient des ivrognes ; chez la plupart l'alcoolisme, antérieur à la névrose et nullement héréditaire, pouvait être considéré comme la cause directe de l'épilepsie.

(1) Bacelli, *Il policlinico*, 1er août 1898, p. 345 ; *Revue neurol.*, 1898, p. 814.
(2) Joffroy, *Gaz. hebd.*, 11 février 1900, p. 133.
(3) Bratz, *Allg. Zeitschr. für Psych.*, juin 1899 ; *Revue neurol.*, 1899, p. 841.
(4) Stepanoff, *Vratch*, 1899, p. 1213 ; *Revue neurol.*, 15 juin 1900, p. 512.

Bourneville (1) souligne l'action néfaste de l'alcoolisme sur les enfants; d'après ses statistiques, 41 p. 100 des enfants épileptiques ou idiots sont alcooliques.

Marinesco (2) a trouvé, chez des animaux expérimentalement intoxiqués par l'essence d'absinthe, des lésions indiscutables des centres nerveux (cellules des cornes antérieures, cellules de cordon, cellules du bulbe et de l'écorce cérébrale).

Le *saturnisme* (Tanquerel des Planches, Grisolle) jouerait aussi le rôle d'agent provocateur de l'épilepsie, et certaines formes relativement fréquentes de l'encéphalopathie saturnine relèveraient du mal comitial.

Les intoxications par le *mercure*, le *phosphore*, l'*oxyde de carbone*, le *sulfure de carbone*, l'*arsenic*, le *cuivre*, ont la même action nocive, avec cette restriction toutefois que certains accidents rapportés autrefois à l'épilepsie peuvent appartenir à l'hystérie (Charcot).

Le chloroforme, l'éther, l'opium et la morphine, la cocaïne, le thé, le café, le tabac (3), le sulfate de cinchonidine (4) ont également semblé jouir, dans quelques cas, de propriétés épileptogènes.

Depuis quelques années on tend à attribuer à l'*infection* une influence prépondérante sur la genèse de l'épilepsie. Marie (5), qui s'est fait l'apôtre de cette doctrine, « insiste, avons-nous dit ailleurs, sur le développement fréquent de la névrose à la suite de certaines maladies zymotiques et considère comme microbiennes les lésions décrites par Chaslin dans l'écorce cérébrale des épileptiques. L'épilepsie (la névrose et non les convulsions épileptoïdes) serait, d'après lui, non pas une maladie essentielle et héréditaire, mais un syndrome toujours secondaire à des altérations organiques des centres nerveux, d'ordre infectieux et quelquefois toxique; sa cause serait donc « *extérieure à l'individu et postérieure à la conception* ». Lemoine et Veysset (6) partagent cette opinion et ont contribué à l'étayer sur des faits nombreux.

En raison de l'importance de la question, de son caractère actuel et des discussions auxquelles elle donne encore lieu, il nous semble bon de la développer quelque peu.

Certaines maladies infectieuses peuvent provoquer l'apparition de l'épilepsie, et l'infection peut, d'autre part, agir de façon très variable sur l'évolution de la névrose antérieurement acquise. Cette formule n'est point aussi contradictoire qu'il semble au premier abord avec le vieil adage : *febris accedens spasmos solvit* ; il est rare,

(1) Bourneville, *Progrès méd.*, 20 avril 1901, p. 262.
(2) Marinesco, *Acad. des sciences*, 5 juin 1899.
(3) Bychowski, *Neurol. Centralbl.*, 15 octobre 1900, p. 933.
(4) Ballet, *Soc. de neurol.*, 6 juillet 1899 ; *Revue neurol.*, 1899, p. 520.
(5) Marie, *Progrès méd.*, 29 octobre 1887 ; *Sem. méd.*, 13 juillet 1892, p. 282.
(6) Veysset, Th. de Paris, mai 1889.

en effet, que l'infection, dans sa phase d'acuité et en tant que pyrexie, appelle des crises comitiales; elle les suspend d'habitude. « Il est presque constant, dit Voisin, de voir une maladie intercurrente suspendre pendant son cours les attaques et autres phénomènes épileptiques. » Ce qu'il faut surtout considérer, c'est l'influence épileptogène de l'imprégnation toxi-infectieuse qui survit à la période fébrile.

Il n'y aurait lieu, dans un chapitre d'étiologie, de s'occuper que des cas où la première manifestation de l'épilepsie est survenue à la suite d'une maladie infectieuse; l'influence des infections sur la marche de la névrose serait étudiée à propos du pronostic. Mais, pour ne point scinder cette étude, il nous paraît préférable d'envisager, en une étude d'ensemble, la double influence des processus infectieux.

a. *Provocation de l'épilepsie par les maladies infectieuses.* — Les *fièvres éruptives*, et en particulier la *scarlatine*, avec ou sans albuminurie (Sieveling, Eccheveria, Gowers), la *coqueluche*, ont été accusées de provoquer l'épilepsie ; le *paludisme* a été incriminé par Dumas (de Montpellier), Holeston et, tout récemment, Marandon de Montyel (1) ; la *grippe*, par Boéri (2) et Lépine (3) ; la *fièvre typhoïde*, par Bourneville et Dardel (4), puis par Dide (5). La *syphilis*, envisagée en tant que maladie infectieuse, c'est-à-dire à la période secondaire, constitue, chez les vieillards surtout, un important générateur de l'épilepsie essentielle (6) ; c'est l' « épilepsie secondaire » de Fournier, l'« épilepsie toxique » de Pellizzari. La syphilis agit, en cette circonstance, non point comme une affection spécifique, mais comme une infection banale, et les accidents qui en résultent peuvent être considérés comme « parasyphilitiques ». Au contraire, la syphilis tertiaire, dont les lésions gagnent en profondeur et en intensité ce qu'elles perdent en étendue, provoque fréquemment, par l'intermédiaire d'une lésion organique des centres nerveux, les accidents de l'épilepsie jacksonienne, partielle ou symptomatique.

Expérimentalement Charrin (7) est parvenu à produire l'épilepsie chez les animaux par l'inoculation de toxines microbiennes.

L'influence des maladies infectieuses sur la genèse de l'épilepsie paraît, dans certains cas, indiscutable. Est-ce à dire que l'infection soit sur le point de détrôner les autres facteurs étiologiques ? Nullement ; on doit, à notre avis, la considérer, non point comme une

(1) Marandon de Montyel, *Revue de méd.*, 1899, p. 921.
(2) Boéri, *Riforma medica*, 1894, n° 64.
(3) Lépine, *Revue de méd.*, 1895.
(4) Bourneville et Dardel, *Progrès méd.*, 19 mars 1898.
(5) Dide, *Revue de méd.*, 1899, p. 150.
(6) Voy. Kovalewsky, *Arch. de psych.*, 1893. — Rubino, *VIIIe Congrès de méd.*, Naples, 1897 ; *Revue neurol.*, 1898, p. 375.
(7) Charrin, *Arch. de phys.*, 1896-1897.

cause déterminante, mais bien comme une cause occasionnelle, qui, à l'instar de l'intoxication ou des troubles digestifs, met en jeu la prédisposition névropathique.

b. *Influence des maladies infectieuses sur l'évolution de l'épilepsie.* — En 1881, Séglas, dans sa thèse, avait signalé une action utile et durable exercée sur l'évolution de l'épilepsie par la pneumonie, le rhumatisme articulaire aigu, l'érysipèle, la septicémie, la scarlatine, la pleurésie. Quériaud (1) ajoutait bientôt à cette liste la tuberculose pulmonaire et l'anthrax, Féré la vaccine.

Marie, dans les diverses publications citées plus haut, confirme cette donnée et explique l'action inhibitoire de la plupart des maladies aiguës par l'antagonisme des microbes ou toxines de ces diverses maladies avec les microbes ou toxines de la maladie infectieuse qui a, suivant la doctrine qui lui est chère, créé l'épilepsie. Il propose, dès lors, de traiter le mal comitial par l'injection de toxines microbiennes antagonistes.

Lannois (2) démontre que, si la plupart des maladies infectieuses (l'érysipèle par exemple) ont une influence inhibitoire, d'autres, comme la fièvre typhoïde, peuvent amener une exacerbation des manifestations névrosiques. Voici les conclusions formelles de son mémoire : « Les maladies intercurrentes ont très fréquemment un rôle suspensif ou curateur vis-à-vis de l'épilepsie. Il y a sans doute lieu de faire exception pour la fièvre typhoïde, puisque, chez un même épileptique (dans l'espèce l'épilepsie était symptomatique), l'érysipèle a suspendu, et la fièvre typhoïde augmenté, les accès convulsifs. Ce n'est donc pas, comme on le croit généralement, à l'élévation de température qu'il faut attribuer l'action des maladies intercurrentes. Cette action paraît plutôt devoir être rapportée aux toxines des microbes infectieux. Dans cette hypothèse, les toxines du streptocoque de l'érysipèle auraient une action suspensive plus ou moins durable ; celles de la fièvre typhoïde, au contraire, favoriseraient les décharges nerveuses qui constituent les crises épileptiques. »

Pellissier (3), qui a étudié dans sa thèse les rapports de la fièvre typhoïde avec l'épilepsie, constate que les crises comitiales sont supprimées ou diminuées pendant la période d'état de l'infection, et cela d'autant plus que la dothiénentérie est plus sévère ; les crises reparaissent lors de la convalescence. Dans l'incubation, on constate tantôt la suppression des crises, tantôt l'accroissement de leur nombre ; les crises fréquentes annonceraient d'habitude une fièvre grave.

Dide (4) recherche également les relations de l'épilepsie avec la fièvre typhoïde et il conclut que la dothiénentérie constitue pour la

(1) Quériaud, Th. de Bordeaux, 1884.
(2) Lannois, *Revue de méd.*, 1893, p. 492.
(3) Pellissier, Th. de Montpellier, 1898.
(4) Dide, *Revue de méd.*, 1899, p. 150.

névrose un élément étiologique de réelle valeur, soit qu'elle révèle une épilepsie latente, soit qu'elle augmente le nombre des crises chez un épileptique constitué, soit qu'elle agisse à titre de cause efficiente et crée de toutes pièces l'épilepsie.

Bourneville (1), au contraire, a observé, au cours d'une épidémie de fièvre typhoïde à Bicêtre, une suppression plus ou moins durable des accès.

Tout récemment, Marie et Buvat (2), ainsi que Lenoir (3), ont observé à plusieurs reprises des *accès sériels*, suivis de mort, en pleine phase aiguë de la dothiénentérie. Des faits analogues ont été signalés par Voisin (4) dans la scarlatine et la grippe; ce même auteur insiste sur le degré plus élevé de l'hyperthermie que l'on constate au cours des accès, même isolés, d'épilepsie survenant au cours d'une maladie aiguë.

L'action du *paludisme* est pareillement discutable. D'après Marandon de Montyel, on était tellement persuadé, depuis Hippocrate, que la fièvre intermittente guérissait ou améliorait l'épilepsie dans la grande majorité des cas, que Lazare Rivière n'hésitait pas à proposer de construire des hôpitaux pour les épileptiques dans des endroits marécageux. Dans un ordre d'idées tout opposé, Marandon de Montyel publie quatorze cas où l'infection paludéenne a exercé sur la névrose une action essentiellement défavorable, tantôt aggravant une épilepsie en cours, tantôt rappelant une épilepsie éteinte, tantôt enfin appelant les premières manifestations de la névrose chez un prédisposé névropathique. Il conclut, et Féré est de cet avis, que l'infection est une arme à double tranchant, susceptible de guérir ou d'aggraver l'épilepsie, sans qu'on puisse déterminer par avance les cas où son intervention sera favorable ou nuisible.

Pendant le cours de la diphtérie (5), les accès sont généralement suspendus; ils reparaissent, atténués, pendant la convalescence, mais leur évolution ultérieure n'est aucunement modifiée.

En fait, et telle est la conclusion de Toulouse et Marchand (6), on constate ordinairement, pendant la période fébrile des infections, une suppression ou une diminution notable des accès épileptiques, quelle que soit la maladie en cause; par la suite, la névrose s'aggrave dans certains cas (fièvre typhoïde), s'atténue dans d'autres (érysipèle), peut enfin ne point être modifiée (pneumonie).

(1) Bourneville, Recherches cliniques et thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie et l'idiotie, 1899.

(2) Marie et Buvat, *Arch. de neurol.*, janvier 1900. — Marie, *Ann. méd.-psych.*, janvier 1901.

(3) Lenoir, Th. de Paris, novembre 1900.

(4) Voisin, Influence des maladies intercurrentes sur la marche de l'épilepsie, in *Sem. méd.*, 20 mars 1901, p. 92.

(5) Fradin, Th. de Paris, mars 1901.

(6) Toulouse et Marchand, *Revue de psych.*, 1899, t. III, p. 133.

A côté des causes générales qui viennent d'être énumérées, on a voulu faire jouer un rôle important à certaines *lésions locales*, de siège très varié et fort dissemblables quant à leur nature : la *dentition*, les *parasites* et les *corps étrangers des fosses nasales*, certaines *lésions auriculaires*, diverses *affections de l'appareil respiratoire* (larynx, bronches, poumon, plèvres), certaines *maladies de l'estomac* et de *l'intestin*, de la *vessie* et des *organes génitaux*. Les *lésions cardiaques*, un grand nombre de *lésions organiques du cerveau* et de la *moelle* ont été accusées de provoquer l'épilepsie idiopathique. Certainement on peut admettre que, la prédisposition aidant, ces multiples facteurs puissent fournir à la névrose l'occasion de se révéler, autrement dit appeler les manifestations d'une épilepsie héréditaire jusqu'alors latente. Mais tel n'est point leur rôle habituel : le plus souvent elles créent par elles-mêmes, indépendamment de toute prédisposition, une épilepsie spéciale, inféodée à sa cause, naissant et disparaissant avec elle, l'épilepsie symptomatique ou jacksonienne. On les retrouvera dans l'étiologie de cette dernière.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Il y a quelques années, un chapitre d'anatomie, en une question comme celle de l'épilepsie, eût pu être considéré comme un non-sens. Du moment où l'épilepsie est une névrose, c'est-à-dire une maladie dépourvue de lésion organique constante des centres nerveux, l'anatomie pathologique doit être muette. On ne s'en occupait donc que pour proclamer l'absence de toute lésion anatomique, ou pour signaler, dans des cas exceptionnels, certaines lésions organiques, grossièrement apparentes, dont le rôle, quant à la genèse du mal comitial, était quelque temps discuté, puis rejeté en raison du caractère par trop inconstant de ces altérations.

C'est ainsi que l'on avait observé des anomalies, assez fréquentes mais variables dans leur distribution, du côté des circonvolutions et scissures de l'encéphale ; le volume de la masse cérébrale a été trouvé tantôt diminué, tantôt accru, dans des proportions très variables (micro- ou macrocéphalie) (1). Follet et Beaume ont noté, à l'encontre de l'opinion de Delasiauve, l'inégalité de poids des deux hémisphères (2) ; Sœlbrig a pu incriminer dans quelques cas le rétrécissement du trou occipital. On a trouvé quelquefois de la méningo-encéphalite, de l'artérite cérébrale, la thrombose des sinus, l'hydrocéphalie.

(1) Van Walsem (*Neurol. Centralbl.*, 1899, p. 578) a publié récemment une observation dans laquelle le poids du cerveau atteignait le chiffre de 2 850 grammes.
De Bosco et Dotto considèrent la capacité cranienne des épileptiques comme supérieure à celle des sujets normaux; sa moyenne serait de 1 500 à 1 550 centimètres cubes, au lieu de la moyenne physiologique de 1 400 à 1 450 centimètres cubes.

(2) Voy. Hajos, *Arch. f. Psych.*, 1901 (*Revue neurol.*, 15 octobre 1901, p. 932).

D'autres fois, c'est l'induration ou l'atrophie de certaines régions de l'encéphale ou du mésocéphale (Bourneville, Vuillamier, Voisin) : les olives dans la moitié des cas, la corne d'Ammon dans les deux tiers des cas (1), le cervelet (Duguet), diverses circonvolutions.

Chez les sujets morts en *état de mal*, on a enregistré de longue date une congestion totale du système veineux, particulièrement marquée au niveau des veines de l'encéphale, la teinte violacée des méninges, un piqueté hémorragique de la substance cérébrale, des stases viscérales multiples aboutissant quelquefois à l'hémorragie, l'inflammation aiguë du cerveau et des méninges, etc. (2). Weber (3) a beaucoup insisté sur la présence d'extravasations sanguines dans le cerveau et le bulbe ; il les attribue à des ruptures vasculaires survenues au cours des convulsions, et les considère comme la véritable cause de la mort lorsqu'elles siègent dans le bulbe; lorsqu'elles se produisent ailleurs, elles provoquent, suivant leur localisation, des troubles de la circulation et de la respiration, des parésies transitoires des extrémités et des troubles psychiques.

Depuis quelques années, à la suite des travaux de Chaslin (4), un nouveau substratum anatomique a été fourni, et nombre d'auteurs n'ont pas craint, amplifiant son importance, de l'élever à la hauteur d'un élément spécifique : il s'agit de la *sclérose névroglique* ou *gliose* de l'écorce cérébrale. Chaslin a trouvé, dans trois cas, que les circonvolutions, « qui par places paraissaient complètement normales, par places étaient réduites de dimensions, dures au toucher comme du cartilage, quelques-unes chagrinées, d'autres lisses. La corne d'Ammon et le bulbe étaient aussi atteints, à un degré plus ou moins marqué ». Cette sclérose névroglique résulterait d'un processus spécial, qui ne serait pas l'inflammation vulgaire et ne s'accompagnerait d'altération ni des vaisseaux ni des méninges ; il s'agirait d'une lésion d'évolution.

Des constatations analogues ont été faites par Féré, Marie, Déjerine et divers autres neurologistes, qui ont été conduits, de la sorte, à nier l'essentialité du mal comitial. Claus et Van der Stricht se sont si bien inféodés à cette idée qu'ils n'hésitent pas à écrire : « L'épilepsie essentielle ou idiopathique est celle qui se manifeste seulement par des troubles fonctionnels, sans qu'il existe une lésion spéciale à laquelle on puisse la rattacher. Tous les auteurs recon-

(1) Dans une récente publication, Tedeschi (*Il Policlinico*, 1899, p. 19) a signalé l'asymétrie des hémisphères, avec gliose diffuse de l'hémisphère atrophié.

(2) Rispal et Anglade (*IX*[e] *Congrès des médecins aliénistes et neurologistes*, août 1898) ont signalé, dans un cas, une invasion des cellules pyramidales de l'écorce par des corpuscules névrogliques, et le développement de ceux-ci aux dépens des cellules qu'ils envahissent; il s'agirait là d'une sorte de phagocytose d'origine névroglique.

(3) Weber, *Wien. med. Wochenschr.*, 1899, p. 157.

(4) Chaslin, *Soc. de biologie*, 1889.

naissent que son domaine se rétrécit de jour en jour, à mesure que celui de l'épilepsie symptomatique s'étend. Quant à nous, nous ne l'admettons pas. L'épilepsie n'est pas une névrose ; elle relève d'altérations anatomiques, que l'imperfection de nos moyens d'investigation et surtout le défaut d'un examen sérieux ne font pas toujours découvrir, mais qui n'en sont pas moins réelles. Nous ne pouvons nous faire à cette idée que des cellules cérébrales, dont la structure est si délicate, puissent donner lieu à des troubles fonctionnels aussi graves sans qu'il y ait une altération.

« Au point de vue de l'anatomie pathologique, l'épilepsie peut se définir : une inflammation de nature infectieuse ou toxique, congénitale ou acquise, à marche quelquefois aiguë, le plus souvent chronique, siégeant ordinairement au niveau des circonvolutions motrices du cerveau (épilepsie directe) ou à un autre endroit du système nerveux (épilepsie réflexe), et dont les troubles de la motilité, de la sensibilité et de l'intelligence sont en rapport avec les lésions anatomo-pathologiques. »

Et ils concluent très nettement : « L'épilepsie-névrose appartient à l'histoire. »

François-Franck, de son côté, ne craint point d'affirmer : « Pour qu'un cadavre d'épileptique n'ait rien présenté d'anormal, il faut que le cerveau, la moelle épinière, les nerfs, leurs plexus et les ganglions n'aient pas été examinés avec un soin suffisant. »

Une pareille conclusion est au moins prématurée. Dans un important travail qui a suivi de près celui de Chaslin, Blocq et Marinesco (1) se sont élevés contre la forme absolue de cette conception : dans un certain nombre de cas d'épilepsie idiopathique, ils n'ont pas trouvé de lésions appréciables des centres nerveux; lorsqu'ils en ont constaté, elles se montrées très variables, les plus constantes siégeant dans la zone psycho-motrice, et caractérisées par des altérations vasculaires et par l'hyperplasie de la névroglie, tantôt à la surface de l'écorce, tantôt dans sa profondeur ; ils voient dans ces lésions plutôt une conséquence qu'une cause des accès.

D'autres lésions ont encore été signalées : Bourneville et Brissaud ont décrit une *sclérose hypertrophique et tubéreuse* de l'écorce cérébrale, limitée à certains territoires corticaux et donnant l'apparence de véritables tumeurs; il s'agirait d'une formation exubérante de tissu conjonctif, qui étoufferait et détruirait par compression le tissu noble de l'encéphale. Sailer (2) a publié plus récemment un fait nouveau de sclérose nodulaire hypertrophique.

Marinesco et Sérieux ont trouvé de l'hyperplasie névroglique, une dégénérescence de la myéline et une disparition des fibres tangentielles de l'écorce, analogue à celles que l'on observe dans la para-

(1) Blocq et Marinesco, *Sem. méd.*, 12 novembre 1892, p. 445.
(2) Sailer, *The Journ. of nerv. and ment. disease*, 1898, p. 402.

lysie générale; les cellules nerveuses sont tantôt atrophiées, tantôt infiltrées de leucocytes, tantôt privées de protoplasma.

Roncoroni (1) fait jouer un grand rôle, dans le développement de l'épilepsie, à la prépondérance des grandes cellules pyramidales ou polymorphes de l'écorce, au lieu de la prédominance normale des petites cellules triangulaires. Il s'agirait, d'après lui, d'une lésion cérébrale héréditaire, correspondant à un arrêt de développement.

Claus et Van der Stricht ont trouvé, dans tous les cas où ils ont eu l'occasion de pratiquer un examen histologique minutieux, l'atrophie et la dégénérescence graisseuse des cellules nerveuses, une infiltration leucocytaire de la névroglie, avec prolifération de cette substance autour des vaisseaux, une modification profonde des capillaires et des autres vaisseaux sanguins. Ces lésions, dont telle ou telle peut prédominer, doivent être, d'après eux aussi, rapprochées (à l'intensité près) des désordres anatomiques de la paralysie générale. Elles se retrouvent généralement au niveau de la corne d'Ammon, quelquefois au niveau du bulbe, des olives et du cervelet, quelquefois aussi dans la moelle, les nerfs et les ganglions nerveux. Ils ont, en outre, signalé dans le foie, la rate et les reins, des lésions analogues à celles que l'on observe dans les infections.

Bleuler (2) a examiné vingt-six cerveaux d'épileptiques déments, et, dans tous les cas, il a observé une hypertrophie considérable de la couche névroglique intermédiaire entre la pie-mère et les fibres tangentielles de l'écorce. Les cellules névrogliques ne sont pas augmentées de nombre, mais elles sont pigmentées et comme ratatinées; les vaisseaux intracérébraux seraient normaux. D'après ce même auteur, la consistance du cerveau est dure; le trou occipital est notablement rétréci dans la plupart des cas. Des constatations analogues ont été faites par Alzheimer (3).

Enfin le *sympathique* a été trouvé altéré dans nombre de cas. Eccheveria avait déjà signalé le ramollissement et la pigmentation des cellules ganglionnaires du grand sympathique cervical, dont le tissu conjonctif serait au contraire hyperplasié; Alexandre a trouvé le ganglion cervical supérieur adhérent au pneumogastrique, hypertrophié et ramolli; Bogdarik, Jonnesco, Chipault, Jaboulay ont également noté des lésions de ce nerf.

En somme, il paraît difficile d'admettre, à l'heure actuelle, une lésion constante et spécifique de l'épilepsie. Les importants travaux qui viennent d'être signalés ne suffisent point à trancher la question d'une façon définitive; il faut les retenir comme des documents de valeur, soulignant une orientation rationnelle de la science moderne

(1) Roncoroni, *Archivio di psychiatria*, 1896; *Revue neurol.*, 1896, p. 302 et 503.
(2) Bleuler, *Münch. med. Wochenschr.*, 1895, p. 794; *Revue neurol.*, 1896, p. 609.
(3) Alzheimer, *Monat. für Psych. und Neurol.*, 1900, t. IV, p. 345; *Revue neurol.*, 1900, p. 867.

et marquant peut-être une étape dans la découverte de ce qui sera plus tard une vérité incontestée.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. — L'étude minutieuse des fonctions intimes des divers organes, chez les épileptiques en santé ou en crise, a été poussée très loin au cours de ces dernières années. On est parti de cette idée très rationnelle que la connaissance exacte des troubles fonctionnels de chaque organe, avant, pendant et après les crises, et aussi dans les intervalles des crises, pouvait servir, non seulement à interpréter les manifestations du mal comitial, mais aussi à pénétrer la nature et le point de départ des accidents. On a, dès lors, analysé, mesuré, dosé les modifications des fonctions respiratoires, circulatoires et digestives, les variations des échanges organiques, représentées par les déchets éliminés, les troubles des fonctions nerveuses (force musculaire, sensibilité, vision, etc.). A cette étude, très actuelle, sont associés les noms de Féré, Voisin, Petit, Péron, Claus et Van der Stricht, Ossipow, Kranisky (1), Maurice de Fleury.

Circulation. — Le *fonctionnement du cœur* est ordinairement peu modifié ; le nombre des pulsations est très diversement influencé par les paroxysmes.

Le *sang* des épileptiques est en général noir, poisseux, épais, rapidement coagulable, comme dans certaines intoxications ou infections. Sa *densité* diminue avant les attaques et s'accroît aussitôt après le début des paroxysmes. Son degré d'*alcalescence* subit des variations quotidiennes, que Charron et Briche (2) considèrent comme étant en rapport avec les conditions du travail digestif et auxquelles ils rapportent la provocation des attaques convulsives. Lui (3) et Lambranzi (4) ont contribué à approfondir cette étude des réactions du liquide sanguin.

Le *nombre des globules* subit également d'importantes modifications. Féré signale une hypoglobulie habituelle à la suite des attaques et considère chacune de ces dernières comme l'équivalent d'une saignée ; il admet cependant, pour quelques cas, une hyperglobulie apparente, qu'il attribue à la concentration du sang produite par des sueurs abondantes, une polyurie post-paroxystique ou une sialorrhée critique. Maurice de Fleury a toujours enregistré une hyperglobulie notable (700 000 à 800 000 globules par millimètre cube) avant la crise, et de l'hypoglobulie après. Chaque attaque est suivie d'une poussée d'hématoblastes.

(1) Kranisky, Mémoire couronné par l'Académie de médecine de Belgique, 200 p., 1900.
(2) Charron et Briche, *Arch. de neurol.*, décembre 1897, p. 465.
(3) Lui, *Rivista sperim. di frenatria*, 1891, p. 1 ; *Revue neurol.*, 1898, p. 657.
(4) Lambranzi, *Rivista di patol. nerv. e ment.*, juillet 1899, p. 294 ; *Revue neurol.*, 1900, p. 77.

Les variations de l'*hémoglobine* ne sont pas toujours proportionnées à celles des hématies (Féré, Maurice de Fleury); l'hémoglobine du sang diminue au cours des paroxysmes; elle augmente lentement dans leurs intervalles, pour revenir progressivement à la normale; la néoformation des globules est généralement plus rapide que la restitution de la valeur globulaire.

L'activité de réduction de l'hémoglobine est le plus souvent accrue avant la crise, diminuée après l'accès.

Le degré de *toxicité du sérum sanguin* chez les épileptiques est encore très discuté. D'Abundo, Mairet et Vires admettent que le sérum des épileptiques, en dehors des accès, est moins toxique que celui des sujets sains; ils concluent à une production moindre de poisons autogènes chez l'épileptique, et rattachent les crises à l'accroissement passager de ces poisons, dont le taux se rapprocherait à ce moment de ce qu'il est chez l'homme sain. Chevalier-Lavaure et Régis, Massini, Cololian (1), au contraire, considèrent cette toxicité comme réellement accrue, surtout au moment des paroxysmes. Herter (2) n'a constaté aucune modification (3).

Cené (4) a récemment insisté sur les *propriétés tératogènes* du sang des épileptiques; il a réussi à produire des monstruosités tératologiques en injectant dans des œufs de poule le sérum provenant du sang de ces malades.

Les perturbations de la *tension sanguine* ont été recherchées par nombre de physiologistes. Vulpian constatait de l'hypertension dans l'épilepsie expérimentale; Fr. Franck a noté un accroissement de tension au début des paroxysmes et une dépression vasculaire consécutive aux accès. En clinique, Féré (5) n'a jamais hésité à affirmer catégoriquement que « la tension artérielle est augmentée avant et pendant les accès épileptiques, et tombe au-dessous de la normale quand la crise est terminée ». Vaquez et Nobécourt, Marinesco et Sérieux, Maurice de Fleury ont confirmé cette opinion et démontré que l'hypertension paroxystique dépasse généralement les divisions 21 et 22 du sphygmomanomètre, atteignant quelquefois les chiffres de 27 et 28; l'élévation de la pression artérielle précède habituellement de quelques heures ou même de quelques jours les crises convulsives.

Voisin, au contraire, admet que « la tension s'abaisse avant le paroxysme et s'élève au-dessus de la normale à la fin, dès que commence la période de stertor ». Maurice de Fleury a observé, dans

(1) Cololian, *Arch. de neurol.*, mars 1899, p. 177.

(2) Herter, *The Journ. of nerv. and ment. disease*, 1899, p. 173.

(3) Dide et Sacquépée (*Soc. de neurol.*, 18 avril 1901), Pellegrini (*Riforma medica*, 4 et 5 juin 1901), étudiant la toxicité du liquide céphalo-rachidien chez les épileptiques, l'ont trouvée très accrue après les paroxysmes, et normale dans leurs intervalles.

(4) Cené, *Centralbl. für Nerven.*, novembre 1899.

(5) Féré, *Soc. de biologie*, 1888-1889.

quelques rares circonstances, cette hypotension prémonitoire; mais, d'après lui, elle est toujours suivie, au dernier moment, d'une hypertension qui s'accroît progressivement jusqu'à l'apparition du paroxysme.

Maurice de Fleury donne, de toutes ces modifications circulatoires chez les épileptiques, une interprétation séduisante : il admet, avec Chéron, qu'il se produit pendant la période prémonitoire de la crise un spasme des vaisseaux, qui chasse dans les tissus périvasculaires une partie du sérum, d'où, « à mesure que la crise approche, concentration du sang, hyperglobulie apparente, hypertension, accroissement sensible de l'activité de réduction de l'oxyhémoglobine, enfin augmentation moins marquée de la quantité même de l'hémoglobine. Vienne l'accès, avec la déperdition considérable d'énergie qu'il comporte, et nous assistons à un véritable effondrement de la vitalité : le seuil de la sensibilité recule, la pression sanguine s'abaisse, la paroi des artères se relâche, d'où hydrémie et hypoglobulie apparente; en même temps, nous voyons s'épuiser l'activité de réduction du sang rouge en sang noir. Nous constatons encore une forte décharge d'hémoglobine ; mais, tandis que tous les autres phénomènes ne sont que mécaniques et se réparent à mesure que se restitue le tonus, c'est-à-dire assez promptement, l'hémoglobine, qui est un phénomène de nutrition plus profonde, met plus de temps à revenir à la normale ».

Digestion. — Les troubles digestifs sont fréquents chez les épileptiques ; nous donnerons pour preuve de leur coïncidence habituelle avec les paroxysmes comitiaux l'affirmation suivante de Voisin et Petit (1), qui résume bien l'opinion actuellement admise : « Les troubles de l'appareil digestif ne manquent jamais dans l'épilepsie générale ; ils précèdent les accès isolés ou en série, les vertiges et les troubles mentaux, permettant ainsi de les prévoir, et même parfois de les prévenir... Ils existent pendant tout le temps que dure cette série ou ce trouble mental ; leur disparition coïncide avec la disparition des accès. » Et, plus loin : « Ainsi donc, dans la majorité des cas d'épilepsie générale, tout vertige, tout accès, tout trouble mental ou accident larvé est accompagné d'état saburral de la langue, et la disparition de cet état gastrique annonce le retour à l'état normal. »

Agostini (2) a démontré la toxicité considérable du suc gastrique chez les épileptiques, avant et pendant les paroxysmes.

Urines et sueurs. — L'analyse minutieuse des sécrétions chez les épileptiques a fait l'objet de nombreux travaux; on les a étudiées au double point de vue de leur composition chimique et de leur toxicité.

L'*urée* a été trouvée accrue dans le sang et les urines pendant et

(1) Voisin et Petit, *Arch. de neurol.*, p. 98 à 102.

(2) Agostini, *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1er juillet 1896; *Revue neurol.*, 1896, p. 278.

après les crises convulsives; Tecler (1) attribue cette modification à la violence des convulsions musculaires. Le taux de l'*acide urique* diminue avant les accès et augmente après les paroxysmes (Kinsky) (2); d'après Haig, au contraire, il augmenterait avant les crises.

La quantité des *phosphates* est généralement augmentée pendant les accès; on a constaté la présence de *peptones* dans les urines.

L'*albuminurie post-paroxystique* [Voisin et Péron (3), Lannois et Mazet (4)] s'observe dans la moitié des cas à la suite des accès isolés, quelle que soit leur forme ; elle se montre en général dans les deux premières heures qui suivent les accès convulsifs ; elle est constante dans l'état de mal. Galante (5) lui reconnaît des origines multiples et attribue sa production tantôt à la stase veineuse générale qui accompagne les accès, tantôt à la stase cérébrale, tantôt à une influence bulbaire, tantôt enfin à une auto-intoxication.

Regnoso et Heller ont également signalé la présence du *sucre* dans les urines post-paroxystiques. Enfin Galante et Savini (6) ont noté dans les urines qui précèdent les accès, la présence d'*éthers sulfuriques* dont la quantité s'accroît progressivement au fur et à mesure que l'on approche du paroxysme.

Pour ce qui est de la *toxicité urinaire*, les auteurs ne sont point encore d'accord sur l'établissement d'une formule définitive. Voisin et ses collaborateurs, Péron et Petit, admettent une hypotoxicité notable avant et pendant les accès et une hypertoxicité consécutive aux paroxysmes ; pour eux, l'attaque se jugerait par une véritable décharge de substances toxiques. La même opinion est défendue par Tramonti (7) ; ce dernier a fait des constatations identiques, à la fois chez les sujets atteints d'épilepsie convulsive et chez ceux qui présentent des équivalents épileptiques ; il dénie, dès lors, toute influence aux convulsions et aux déchets qui en résultent dans la genèse de l'hypertoxicité urinaire. Au contraire, pour Féré (8), Claus et Van der Stricht, ce sont les urines préparoxystiques qui seraient les plus toxiques.

Mairet et Bosc (9) ont insisté sur l'hypotoxicité « habituelle » des urines chez les épileptiques, les urines préparoxystiques présentant seules un degré normal de toxicité. Plus récemment, Mairet et

(1) Tecter, *Revue neurol.*, 1897, p. 544.
(2) Kinsky, Congrès des médecins russes, Kieff, 1896 (*Revue neurol.*, 1896, p. 631).
(3) Voisin et Péron, *Arch. de neurol.*, 1892.
(4) Lannois et Mazet, *Lyon méd.*, 16 juillet 1899, et *Soc. des sc. méd. de Lyon*, avril 1900.
(5) Galante, *Riforma medica*, avril 1898.
(6) Galante et Savini, *Annali di neurol.*, 1899, p. 60 ; *Revue neurol.*, 1900, p. 87.
(7) Tramonti, *Revue neurol.*, 1899, p. 375.
(8) Féré, *Soc. de biologie*, 1890 à 1893.
(9) Mairet et Bosc, *Soc. de biologie*, 8 février 1896.

Vires (1) ont attaché une importance telle à l'hypotoxicité permanente des urines comitiales (aussi bien après les paroxysmes que dans leurs intervalles, et même plusieurs années après la suppression des crises) qu'ils considèrent la diminution de la toxicité urinaire comme l'un des *stigmates permanents* de la névrose. « L'hypotoxicité urinaire, affirment-ils, est constante dans l'épilepsie ; elle existe en dehors des attaques, même lorsque les attaques sont suspendues depuis des années ; elle est donc bien fonction de la névrose et en constitue un stigmate permanent. »

Voisin et Mante (2) ont noté un *retard dans l'élimination du bleu de méthylène* au moment des accès ; l'élimination se prolongerait de quatre-vingt-dix à cent dix heures, au lieu que sa durée moyenne est de quarante heures. Bonfigli (3) a confirmé ces résultats, qui paraissent en contradiction avec l'opinion anciennement admise d'une élimination des médicaments plus rapide après les accès.

Quant à la *sueur*, Cabito (4) en a trouvé la toxicité exagérée et le pouvoir convulsivant accru, avant et pendant les accès. Mavrojannis (5) a répété ces recherches sans aboutir aux mêmes conclusions. Mairet et Ardin-Delteil (6) attribuent à la sueur des périodes inter-paroxystiques les mêmes effets physiologiques qu'à la sueur de l'homme normal ; au contraire, la sueur recueillie au moment des accès serait très toxique et révélerait, à l'examen cryoscopique, un abaissement de son point de congélation.

Vision (7). — L'*acuité visuelle*, diminuée à la suite des paroxysmes, est normale dans leurs intervalles, à moins qu'ils ne soient très rapprochés. Le *champ visuel* présente quelquefois un rétrécissement irrégulier, d'ailleurs assez fréquent chez les sujets normaux, et beaucoup plus répandu chez les dégénérés. La *vision des couleurs* est habituellement normale.

L'*astigmatisme* s'observe, nous l'avons déjà indiqué, dans 52 p. 100 des cas ; il est fonction de l'asymétrie somatique et fait partie du tableau des symptômes de la dégénérescence ; pour Work Dodel (8), les troubles de la réfraction joueraient même un rôle dans la genèse des manifestations comitiales, et il a cité un certain nombre de cas d'épileptiques guéris ou améliorés par le port de lunettes appropriées.

Le *fond de l'œil* est normal ou présente des anomalies inconstantes en dehors des paroxysmes. Pendant l'attaque, Bouchut et Magnan

(1) Mairet et Vires, *Acad. de méd.*, 19 janvier 1897 ; *Montpellier méd.*, 6 février 1897.

(2) Voisin et Mante, *IXe Congrès des médecins alién. et neurol.*, Angers, 1898.

(3) Bonfigli, *Rivista sperim. di fren.*, juillet 1899 ; *Revue neurol.*, 1899, p. 878.

(4) Cabito, *Rivista sperim. di fren.*, 1897, fasc. 1 ; *Revue neurol.*, 1897, p. 543.

(5) Mavrojannis, *Revue de psych.*, juillet 1898, p. 199.

(6) Mairet et Ardin-Delteil, *Soc. de biologie*, 15 décembre 1900.

(7) Voy. De Bosco et Dotto, L'œil des épileptiques, Palerme, 1894.

(8) Work Dodel, *Brain*, 1893 ; *Revue neurol.*, 1894, p. 206.

ont constaté la dilatation des vaisseaux de la papille. Knies et la plupart des auteurs ont noté, au contraire, une ischémie rétinienne très nette, se prolongeant quelques instants après l'accès et suivie d'hyperémie.

Pour ce qui est des *pupilles*, nous nous en sommes occupés au cours de la description des accès convulsifs et à propos des anomalies somatiques des comitiaux.

Sensibilité et force musculaire. — Toute crise comitiale est en général précédée d'hyperesthésie et suivie d'hypoesthésie (Maurice de Fleury); la sensibilité est normale dans les intervalles des accès.

Quant à la force musculaire, mesurée au dynamomètre, elle serait accrue, huit fois sur dix, pendant les heures qui précèdent l'attaque, et amoindrie pendant les heures qui la suivent (Maurice de Fleury) : au lieu de la moyenne physiologique de 45 kilogrammes, la main droite donnerait 54 kilogrammes avant l'attaque et 39 kilogrammes après; en place de la moyenne de 36 kilogrammes, la main gauche fournirait 42 kilogrammes avant et 25 kilogrammes après. Dans quelques cas, les troubles dynanométriques peuvent prédominer d'un côté. Enfin, dans les cas de crises subintrantes, la dépression post-paroxystique de la courbe fait défaut.

En somme, la plupart des fonctions subissent, chez l'épileptique, une excitation préparoxystique et une dépression post-convulsive (1).

PATHOGÉNIE. — Nous sommes loin de l'époque où l'on se bornait à considérer l'épilepsie comme une maladie d'essence divine et où l'on eût considéré comme un sacrilège d'en pénétrer les mystères; on discutait à perte de vue sur les attributs de malédiction et d'inviolabilité qui s'attachaient aux épileptiques, mais on ne songeait point à approfondir la nature de leur mal.

Laissant de côté toutes les interprétations plus ou moins métaphysiques qui furent mises en avant lorsqu'on osa envisager le redoutable problème, il est deux questions qui, jusqu'à ces dernières années, ont soulevé les discussions des cliniciens et des physiologistes relativement à l'épilepsie :

I. *Dans quelle partie des centres nerveux doit-on la localiser?*

II. *Quelle est la nature intime du processus comitial?*

I. **Dans quelle partie des centres nerveux doit-on la localiser ?** — Une opinion longtemps accréditée plaçait dans le *bulbe* le siège de la névrose. Marshall-Hall, Claude Bernard, Brown-Séquard, Kussmaul, Schröder von der Kolk, attribuaient l'épilepsie à une excitation anormale du bulbe, directe ou réflexe, et Germain Sée n'hésitait point à définir le mal comitial « une maladie caractérisée par l'exagération héréditaire, innée ou acquise, mais toujours permanente, des propriétés réflexes de la moelle allongée ».

(1) Maurice de Fleury, *Soc. de neurol.*, 11 janvier 1900; *Revue neurol.*, 1900, p. 61.

A l'appui de cette origine bulbaire, on pourrait citer les crises épileptiformes qui surviennent chez les artérioscléreux du bulbe, atteints de pouls lent permanent et auxquels l'un de nous a consacré une étude (1).

Quoi qu'il en soit, il paraît démontré à l'heure actuelle que le bulbe, tout en étant susceptible d'être intéressé dans l'épilepsie [Nothnagel, Bischwanger, Bechterew, Hans Luce (2)], n'est point le *primum movens* du mal comitial. Les travaux des physiologistes (Fritsch, Hitzig, Carville et Duret, Ferrier, François-Franck, Bechterew), en démontrant l'excitabilité de l'écorce cérébrale; la clinique, avec l'étude approfondie de l'épilepsie consécutive aux lésions limitées des circonvolutions (Charcot, Marie, Féré, Blocq et Marinesco); enfin l'expérimentation (Beevor, Horsley), en reproduisant de toutes pièces et à volonté l'attaque comitiale, ont permis d'affirmer que le rôle prépondérant, dans la genèse de l'épilepsie, est dévolu à la *substance corticale du cerveau.*

Cette opinion, aujourd'hui bien assise, a été brillamment défendue par Falret (3). « Plus on aura parcouru ce terrain, encore peu exploré, des relations nombreuses qui existent entre les troubles de l'intelligence et ceux de la motilité, plus on se sera convaincu que ces malades (les épileptiques) présentent à diverses périodes de leur affection des perturbations spéciales des facultés intellectuelles; que ces phénomènes caractérisent la maladie au même titre que les accidents convulsifs et la perte de connaissance; qu'ils alternent avec ces symptômes, les remplacent et quelquefois même s'y substituent; qu'ils ne sont que des manifestations différentes d'un même état morbide et qu'ils permettent d'en affirmer l'existence, même en l'absence des symptômes habituels de cette affection; plus on arrivera forcément à cette conclusion que l'épilepsie est une maladie essentiellement cérébrale, que l'intervention de la moelle allongée ne peut être que très secondaire et devrait toujours être subordonnée à une maladie du cerveau. »

Le point de départ de l'épilepsie, déclarent Claus et Van der Stricht, se trouve tout entier dans l'écorce cérébrale (zone psycho-motrice); le bulbe et la moelle peuvent intervenir, mais à titre accessoire et subordonnés à l'influence corticale; ce sont « des combattants qui ne déchargent leurs armes qu'à son commandement ».

II. **Quelle est la nature intime du processus comitial?** — Si nous envisageons maintenant la nature du processus cortical générateur des paroxysmes, les discussions sont loin d'être éteintes, et de toutes parts on s'ingénie, aujourd'hui encore, à trouver des arguments en faveur de la *congestion* et de l'*anémie* des centres nerveux. De très

(1) GRASSET, Vertige des artérioscléreux (Clinique méd., t. I).
(2) LUCE HANS, *Deutsche Zeitschr. für Nerven.*, 1899, t. XV, p. 327.
(3) FALRET, Étude clinique sur les maladies mentales et nerveuses, 1890, p. 337.

bons observateurs ont, de part et d'autre, produit des faits à l'appui de chacune des deux théories.

François-Franck a constaté, au cours de crises expérimentales, une vaso-constriction au niveau des reins et de l'*hyperémie* cérébrale. La stase veineuse avec œdème aigu du cerveau au moment des accès a été incriminée par Holm (1); Fodorsky et Bechterew (2) ont observé un accroissement de la pression artérielle et veineuse, accompagné d'une augmentation parallèle de la tension du liquide céphalo-rachidien, par conséquent des signes d'hyperémie active, pendant les accès de l'épilepsie provoquée. Borchipolsky (3) a trouvé qu'il existait, pendant les accès d'épilepsie sollicités par la faradisation corticale, une hyperémie de l'encéphale, associée à une augmentation de la pression intracranienne et une élévation de la température du cerveau. Mirto (4) a noté, au cours de crises épileptiformes, un accroissement de la température cérébrale chez un craniectomisé.

L'*anémie*, d'autre part, compte parmi ses défenseurs Naunyn (5), qui a vu, chez certains vieillards épileptiques, des crises survenir à la suite de la compression des carotides. Doyen, cité par Jonnesco, a constaté de l'anémie cérébrale chez un épileptique qu'il trépanait en état de mal. Vidal (de Périgueux) (6), est parvenu à reproduire alternativement l'anémie et la congestion du cerveau chez les animaux en les faisant tourner sur une roue transversale, la tête placée au centre dans le premier cas et à la périphérie dans le second; dans ces conditions, il a constaté qu'il fallait, pour intoxiquer les animaux à l'aide de la nicotine et réaliser de la sorte des accès épileptiques, deux fois plus de poison quand l'encéphale est congestionné. Enfin, Claus et Van der Stricht tirent argument, contre la congestion et en faveur de l'anémie, de l'état général des épileptiques : « Hambursin, disent-ils, a insisté avec beaucoup de raison sur l'état constitutionnel des épileptiques, faibles et anémiés pour la plupart; l'anémie est donc une cause prédisposante. Les produits microbiens, les produits des transformations chimiques incessantes de l'organisme (cause efficiente des attaques) trouvent leur maximum d'intensité comme excitants quand ils s'adressent à une cellule nerveuse mal nourrie, anémiée, et par cela même essentiellement irritable. »

Que doit-on conclure de ces divergences? Avec Richet et jusqu'à démonstration contraire, nous ne croyons pas que les paroxysmes épileptiques soient inféodés à l'un des deux processus en question. L'anémie et la congestion, loin d'engendrer des manifestations comi-

(1) Holm, *Nordisk med. Arkiv*, 1893 ; *Revue neurol.*, 1893, p. 532.
(2) Bechterew et Fodorsky, *Neurol. Centralbl.*, 1894, p. 834.
(3) Borchipolsky, *Soc. de psych. de Saint-Pétersbourg*, 1896 ; *Revue neurol.*, 1897, p. 62, et 1898, p. 77.
(4) Mirto, *Annali di neurol.*, 1899, p. 381; *Revue neurol.*, 1900, p. 312.
(5) Naunyn, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1895, p. 217.
(6) Vidal, *Soc. de biologie*, 18 mars 1899.

tiales, coïncident simplement avec elles et se trouvent, au même titre que les accès, sous la dépendance de la cause vraie des accidents; autrement dit, les accès et les troubles circulatoires variés de l'épilepsie seraient la traduction de cette cause première, dont il reste maintenant à établir la nature.

Réservant jusqu'à plus ample informé la doctrine de Féré et de Bombarda (1), qui voient dans l'épilepsie une affection tératologique, l'expression d'une mauvaise conformation du cerveau, d'origine congénitale, on peut considérer la névrose comme essentiellement caractérisée par de l'*hyperexcitabilité corticale*, le plus souvent héréditaire. Toute cause susceptible de mettre en jeu cette disposition, par conséquent tout facteur d'excitation cérébrale, qu'elle soit associée ou non à des troubles circulatoires de l'encéphale, pourra éveiller, réveiller ou accroître les accidents de la névrose; ces accidents varieront de forme et d'intensité suivant l'étendue de la surface hyperexcitable, le degré de l'hyperexcitabilité des neurones corticaux et l'énergie de l'excitation.

1° En tête des agents provocateurs de l'éréthisme cortical, il faut placer les *intoxications*. Il a été étudié, au chapitre de l'étiologie, le rôle des substances toxiques (plomb, alcool, absinthe, essences) dans la genèse de l'épilepsie. Laborde, Mairet et Combemale, Cadéac et Meunier sont parvenus à créer expérimentalement des épilepsies toxiques. Ballet et Faure (2) ont provoqué l'épilepsie en réalisant le tabagisme expérimental. Joffroy (3) a, toutefois, montré récemment les résultats variables que donne l'intoxication expérimentale suivant les individus; il insiste, dès lors, sur la nécessité d'une prédisposition convulsivante.

2° Les *auto-intoxications* figurent également pour une part importante dans la liste des générateurs de l'excitabilité corticale. Parmi les déchets de la nutrition organique, un certain nombre de produits, tels que l'urée (H. Jacson), l'acide urique (Fergusson), le carbonate d'ammoniaque (Weber, Krawisky), les leucomaïnes (Griffiths), les résidus des fermentations intestinales (Herther et Smith), les produits engendrés par les auto-intoxications d'origine hépatique (Ferrarini), jouissent de propriétés convulsivantes. Mairet et Bosc (4) ont démontré que l'ingestion et les injections de suc pituitaire amènent, chez le comitial, un accroissement du nombre des attaques. Lapinsky (5) n'est parvenu, chez certains animaux tels que la grenouille, à produire expérimentalement des accès épileptiques, qu'en associant l'intoxication par la créatine à la faradisation des centres nerveux.

(1) Bombarda, Traité de l'épilepsie, Lisbonne, 1896; *Revue neurol.*, 1896, p. 598.
(2) Ballet et Faure, *Soc. de biologie*, 4 février 1899, et *Sem. méd.*, 15 février 1899.
(3) Joffroy, *Soc. neurol.*, 1er février 1900; *Revue neurol.*, 1900, p. 163.
(4) Mairet et Bosc, *Arch. de phys.*, juillet 1896.
(5) Lapinsky, *Moniteur neurol.*, 1899, p. 59; *Revue neurol.*, 1899, p. 449.

Les *troubles digestifs* sont, dans cet ordre d'idées, particulièrement à redouter ; le plus souvent, nous l'avons déjà vu, on les retrouve à l'origine de la plupart des manifestations comitiales ; ils coexistent, d'après certains, avec de l'hypotoxicité urinaire, et les crises sont suivies d'hypertoxicité par suite de l'élimination des produits toxiques dont la rétention a provoqué le paroxysme. Claus et Van der Stricht rapportent l'histoire d'une petite fille qui avait des crises toutes les fois qu'elle absorbait des sucreries, et qui cessait d'en avoir lorsqu'elle s'en abstenait.

En somme, les troubles digestifs paraissent jouer un rôle important dans la manifestation des accidents épileptiques. « Si le malade est un épileptique, c'est que son écorce est touchée ; mais s'il est pris aujourd'hui d'un accès convulsif ou de quelque vertige, c'est que des irritations habituellement venues de l'appareil gastro-intestinal, ou bien les résidus d'une mauvaise digestion, agissent puissamment par excitation réflexe ou par empoisonnement chimique du système nerveux central. » (Maurice de Fleury.)

3° Les *infections*, par l'intermédiaire des toxines microbiennes ou des échanges organiques vicieux qu'elles sollicitent, peuvent provoquer l'excitation des neurones corticaux. Il a été longuement insisté, au chapitre de l'étiologie, sur les relations de l'épilepsie avec les maladies infectieuses ; certaines seulement, parmi ces dernières, ont sur le *cortex* une action dynamogénique ; la qualité des toxines n'est donc pas indifférente. D'après certains neurologistes et des plus éminents, l'infection pourrait, non seulement exercer une influence occasionnelle sur les manifestations de la névrose, mais encore créer cette dernière en provoquant, dans l'écorce cérébrale, des lésions irrémédiables des vaisseaux et de la névroglie.

« Le plus souvent, déclarent Claus et Van der Stricht, l'épilepsie essentielle, héréditaire ou acquise, trouve son origine anatomo-pathologique dans une encéphalite d'origine vasculaire... Dans toutes les autopsies d'épileptiques que nous avons faites, la plupart des organes offraient des lésions caractéristiques de l'inflammation interstitielle, de la sclérose vasculaire. Le foie, le rein, la rate, les systèmes musculaire, vasculaire et nerveux, tout est atteint, et, à ce point de vue, on peut dire que l'épilepsie donne l'impression d'une maladie générale de nature infectieuse frappant tout l'organisme, mais dont les symptômes principaux relèvent surtout d'une localisation ou d'une excitation spéciale des centres nerveux corticaux. »

4° A côté des « poisons retenus ou fabriqués dans l'organisme et déterminant chez un sujet prédisposé des manifestations épileptiques » (Voisin), il faut tenir compte, pour la mise en jeu de l'hyper-excitabilité corticale, de *certaines influences nerveuses, morales ou réflexes*. Ces dernières (les influences réflexes : lésions localisées, viscérales ou périphériques) rentrent plutôt dans le cadre de l'épi-

lepsie jacksonienne, mais nous n'hésitons pas à comprendre leur description dans une étude pathogénique d'ensemble, d'abord pour bien faire saisir les relations étroites des deux grandes formes de la comitialité, et aussi parce que ces causes interviennent quelquefois dans le développement de l'épilepsie essentielle, généralisée et héréditaire.

Brown-Séquard provoque la formation de zones épileptogènes au cou et à la face chez des cobayes dont il sectionne le sciatique ou chez lesquels il pratique une hémisection de la moelle ; les descendants de ces animaux deviendraient également épileptiques (?).

Peut-être faut-il incriminer, dans le mécanisme pathogénique de ces influences nerveuses, l'intervention du *sympathique*, dont la section ou la résection expérimentale modifie la circulation et la nutrition du cerveau, et serait par conséquent susceptible de provoquer les phénomènes de congestion ou d'anémie qui ont été souvent constatés chez les épileptiques. Ce n'est là qu'une hypothèse, à laquelle la physiologie de l'avenir se chargera de donner tort ou raison.

En somme, l'apparition ou la répétition des paroxysmes épileptiques paraît, dans bien des cas, liée à des influences toxiques ou réflexes s'exerçant sur l'écorce cérébrale et mettant en jeu l'hyperexcitabilité corticale. « Cette excitation directe ou réflexe des centres nerveux produit les réactions syndromiques de l'épilepsie chez les sujets qui ont surtout une prédisposition héréditaire. En effet, l'épileptique naît épileptique, c'est-à-dire qu'il naît avec un système nerveux tout spécial, qui le fait réagir d'une manière convulsive, lipothymique ou délirante à certains moments de son existence. Il est en quelque sorte épileptique en puissance avant de l'être en acte. » (Voisin et Petit) (1).

5° D'autres fois, enfin, les paroxysmes peuvent se montrer *spontanément*, sans l'intervention des éléments précités.

Comment expliquer la brusque apparition de ces paroxysmes, alors que l'hyperexcitabilité corticale est permanente et que les causes adjuvantes dont il a été question exercent rarement une action brutale sur les neurones corticaux ? On a, depuis longtemps, comparé l'écorce cérébrale à une bouteille de Leyde qui, progressivement chargée, donne une étincelle et se décharge tout d'un coup lorsque le fluide atteint une tension déterminée (Schröder van der Kolk). De même, l'irritation continue de la cellule nerveuse provoquerait une explosion d'accidents, convulsifs ou autres, lorsque la tension nerveuse atteindrait un degré suffisant.

Le mécanisme de la survenue des crises étant ainsi établi, il est assez facile d'interpréter chacun des éléments de l'attaque vulgaire et d'expliquer les équivalents épileptiques.

(1) Voisin et Petit, *Arch. de neurol.*, 1895.

L'aura, qui fait partie de l'attaque, et n'en est nullement la cause, comme on l'a cru, était déjà rapportée par Axenfeld à une origine centrale. Les prodromes immédiats de l'accès, déclare Magnan, « sont intimement liés à l'attaque et sont la traduction extérieure du malaise de la région cérébrale sur laquelle va tout d'abord porter la décharge épileptique ». — L'aura n'est autre chose, pour Marinesco et Sérieux, qu'une sensation périphérique due à l'excitation de certains neurones perceptifs ou de réception. Dans quelques cas, le traitement bromuré a pu supprimer l'aura sans modifier le reste de l'attaque.

La *perte de connaissance* est attribuée par certains auteurs à une brusque congestion des vaisseaux de l'encéphale, d'origine vasomotrice. Pour Brown-Séquard, au contraire, il s'agirait d'une anémie cérébrale par spasme vasculaire, d'origine sympathique ; il en donne pour preuves la pâleur de la face et l'accroissement de la tension artérielle ; après section du sympathique, il n'obtient plus, chez les animaux, la perte de connaissance par l'excitation des zones épileptogènes. Marinesco et Sérieux y voient plutôt un phénomène d'inhibition des neurones d'association, disposés parallèlement à la surface du cerveau.

La *chute* est en rapport avec la perte de connaissance, et peut-être avec un trouble spécial de l'appareil de coordination (!).

Les *convulsions* tiendraient, pour Marinesco et Sérieux, à l'excitation du neurone de décharge ou neurone cortico-médullo-musculaire : « C'est la traduction, dans le domaine moteur, des modifications apportées par l'ictus épileptique dans les centres nerveux. » D'après Ziehen, les *convulsions toniques* seraient sous la dépendance des centres sous-corticaux (il les reproduit expérimentalement par excitation de la couche optique et des tubercules quadrijumeaux antérieurs) ; les *convulsions cloniques* proviendraient de l'excitation de l'écorce cérébrale. Ossipow (1), qui a cherché à contrôler cette affirmation, combattue par Unverricht, est parvenu à supprimer, chez des chiens intoxiqués par l'essence d'absinthe, les convulsions cloniques par l'ablation des centres moteurs corticaux ; les animaux ont continué à présenter des convulsions toniques.

Le *cri initial* s'explique par un spasme simultané des muscles du thorax et de la glotte ; on l'attribue encore à un acte bulbaire réflexe ou à une excitation du centre cortical laryngé, bien étudié par Krause et Horsley.

L'*incontinence d'urine* et des *matières fécales* est provoquée par les contractions des parois abdominales, du corps vésical et du rectum, et peut-être aussi par le relâchement des sphincters. Ossipow a noté, dans les accès convulsifs de l'épilepsie expérimentale, des contractions de l'estomac, de l'intestin et de la vessie.

(1) Ossipow, Th. de Saint-Pétersbourg, 1898, et *Neurol. Centralbl.*, 15 juin 1898, p. 539 ; *Revue neurol.*, 1898, p. 384, et 1899, p. 33.

L'*écume buccale* peut être attribuée soit à une cause purement mécanique, soit à une hypersécrétion salivaire par excitation de la corde du tympan.

Le *stertor* et toutes les manifestations post-épileptoïdes sont en rapport avec l'épuisement nerveux consécutif à la crise.

Toutes les *modalités* de l'accès comitial (variations de l'aura, prédominance de tel ou tel symptôme) s'expliquent par une localisation plus intensive de l'excitation épileptogène, pendant toute la crise ou à son début seulement, sur une région corticale déterminée. « Si le processus épileptogène peut changer de qualité quand il se traduit par les divers syndromes moteurs, sensitifs et sensoriels, cela ne tient en rien à une modification de sa nature, mais bien plutôt à des variations dans ses limites d'extension et à une répartition différente de son action dans les différentes zones de topographie fonctionnelle des hémisphères cérébraux. » (Ardin-Delteil.) L'accès psychique, bien étudié par Ardin-Delteil, répond à l'excitation des seuls centres psychiques, sans aucune participation des centres bulbaires et médullaires. Suivant que le trouble portera sur l'ensemble des troubles intellectuels (psychisme supérieur, conscient et volontaire, centre O du schéma proposé par l'un de nous ; et psychisme inférieur, inconscient et automatique, d'origine polygonale) ou seulement sur les centres d'intellectualité supérieure, on obtiendra la suspension absolue et bien apparente de toutes les facultés intellectuelles, ou des états subconscients, au premier rang desquels il faut placer l'automatisme ambulatoire.

On expliquera enfin l'identité symptomatique des accès chez un même individu par ce fait que la même région de l'écorce (dans les cas où l'hyperexcitabilité est localisée) devient l'aboutissant de toutes les excitations épileptogènes ; or, comme l'excitation d'une zone déterminée donne toujours naissance aux mêmes réactions, la décharge nerveuse revêt, toutes les fois, une forme identique.

En *résumé*, l'épilepsie essentielle doit, à l'heure actuelle, être considérée comme l'aboutissant d'excitations portant sur l'écorce cérébrale, rendue plus vulnérable par une prédisposition généralement héréditaire (hyperexcitabilité corticale, spasmophilie de Claus et Van der Stricht, aptitude vibratoire d'Ardin-Delteil).

La stimulation corticale peut être amenée par des produits microbiens (infections), des substances toxiques (intoxications), des poisons élaborés dans l'organisme (auto-intoxications), enfin diverses influences nerveuses, morales ou réflexes. Elle peut envahir uniformément toute la surface du cerveau ou se cantonner avec prédilection dans telle ou telle de ses parties : la région des centres moteurs, sensitifs, sensoriels ou psychiques, le domaine des centres d'association ou des centres automatiques ; d'où la forme variable

des accidents névrosiques : la grande attaque et ses équivalents divers.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de l'épilepsie n'est pas toujours chose facile, et il se trouverait aujourd'hui peu de cliniciens pour souscrire à l'affirmation de Séguin : « Chez les adolescents et les adultes, en dehors de la syphilis et des néphrites, les convulsions, surtout si elles constituent une attaque isolée, sont presque certainement épileptiques. »

Il faut envisager isolément : 1° le diagnostic de l'accès convulsif ; 2° le diagnostic du petit mal ; 3° le diagnostic des équivalents épileptiques.

1° **Diagnostic de l'accès convulsif.** — On fondera ce diagnostic sur la connaissance des commémoratifs (hérédité de dégénérescence, et en particulier alcoolisme paternel, début des accès dans l'enfance), le récit détaillé ou l'observation minutieuse des attaques (cri, chute, perte absolue de connaissance, morsure de la langue, incontinence des sphincters, convulsions toniques et cloniques, pâleur de la face au début et congestion consécutive, dilatation des pupilles, élévation passagère de la température, albuminurie post-paroxystique), la durée généralement très courte de celles-ci et le stertor consécutif, enfin la recherche des caractères somatiques et psychiques de la comitialité.

Les *accès nocturnes*, souvent méconnus, se reconnaissent à la céphalée et à la sensation de lassitude qui accompagnent le réveil, à la diminution de mémoire et à l'embarras de la parole qui font rarement défaut, aux traces de salive que l'on retrouve fréquemment sur l'oreiller, à l'endolorissement de la langue mordue pendant l'attaque ; on tiendra grand compte de l'incontinence nocturne de l'urine et des matières fécales, ainsi que du piqueté hémorragique dont Trousseau, et tout récemment Bourneville (1), ont signalé la présence au niveau du cou.

Le diagnostic différentiel se posera surtout avec la grande et la petite hystérie.

La *petite hystérie* ne s'accompagne ni de perte complète de connaissance (le sujet se rend compte de tout ce qui l'entoure, mais ne peut souvent communiquer avec le milieu extérieur), ni de pâleur, ni de morsure de la langue, ni d'incontinence des sphincters, ni de stertor terminal. Les convulsions sont désordonnées et atypiques (souvent le corps s'infléchit en arc de cercle), elles sont précédées d'une aura strangulatoire (boule hystérique) ; il n'y a pas de cri initial, mais fréquemment des criailleries intermittentes. Les crises sont généralement diurnes ; enfin, les stigmates de l'hystérie viennent affirmer le diagnostic.

(1) BOURNEVILLE, *Congrès des méd. alién. et neurol.*, Limoges, août 1901.

La *grande attaque d'hystérie* (*hystéro-épilepsie* de Charcot) reproduit, à sa période initiale, le tableau de l'accès comitial : la perte de connaissance est souvent absolue, les convulsions cloniques succèdent à une phase de convulsions toniques, la chute est habituelle. Mais, ici encore, les crises sont plutôt diurnes ; le cri initial est rare ; la pâleur de la face est exceptionnelle ; l'hyperthermie fait habituellement défaut. La crise est précédée d'une aura abdomino-pharyngienne ; la phase épileptoïde est suivie de clownisme, d'attitudes passionnelles et quelquefois de délire. L'arc de cercle, les mouvements de propulsion abdominale, s'observent fréquemment. La durée des crises est généralement plus longue que dans l'épilepsie et se prolonge quelquefois plusieurs heures ; elles peuvent être brusquement arrêtées par la pression de la fosse iliaque. Aussitôt après les crises, qu'elle qu'en ait été la durée, l'intelligence reprend d'emblée toute sa lucidité ; souvent la crise se juge par des larmes ou l'émission d'urines aqueuses. Ces dernières sont très peu chargées en matières solides (urée, phosphates), par opposition aux urines post-paroxystiques de l'épilepsie, où la quantité des principes fixes est généralement accrue. L'hypotoxicité urinaire ne peut, ici, entrer en ligne de compte, puisqu'elle s'observe dans les deux cas (Bosc).

Gilles de la Tourette et Cathelineau ont insisté, il y a quelques années, sur un autre signe distinctif important, qui consisterait dans une *inversion*, chez les hystériques, *de la formule habituelle des phosphates urinaires* : au lieu que la proportion des phosphates alcalins soit notablement supérieure à celle des phosphates terreux, on verrait, dans l'hystérie, le rapport de ces derniers s'accroître, et souvent égaler ou dépasser le taux des phosphates alcalins ; dans l'épilepsie, au contraire, le rapport physiologique des deux ordres de phosphates serait conservé. — Les résultats de Gilles de la Tourette et Cathelineau n'ont pas été confirmés par tous les auteurs : Féré et Voisin, notamment, se refusent à les admettre ; la question demeure donc à l'étude. On ne saurait trop insister sur l'importance de pareilles recherches, puisqu'elles peuvent nous mettre en possession d'un stigmate pathognomonique pour le diagnostic différentiel des deux névroses.

Dans les intervalles des accès, le diagnostic se fera par la recherche des stigmates respectifs de l'hystérie et de l'épilepsie. Dans les cas difficiles, on y joindra l'essai thérapeutique, l'efficacité de la médication bromurée étant réservée aux manifestations comitiales.

L'*état de mal comitial* se distinguera de l'*état de mal hystérique* par les mêmes caractères que les attaques isolées ; on tiendra le plus grand compte de l'état de la température qui, dans l'hystérie, demeure normale sauf de très rares exceptions (Barié).

Il ne faut pas oublier, au terme de ce diagnostic différentiel, la

possibilité d'une *coexistence des deux névroses*, et par conséquent la juxtaposition possible des deux ordres de crises.

L'*urémie convulsive* risque d'autant mieux d'être confondue avec l'épilepsie que les crises comitiales s'accompagnent fréquemment de la présence d'albumine dans les urines. La quantité et la persistance de l'albuminurie trancheront le diagnostic. On n'oubliera pas que l'accès épileptique provoque d'ordinaire une hyperthermie appréciable, tandis que l'urémie est généralement hypothermisante. De plus, l'attaque d'urémie s'annonce d'ordinaire par des prodromes (céphalée, troubles visuels, œdèmes, dyspnée). Enfin, dans les intervalles des crises, le brightique présente le tableau symptomatique d'une affection rénale.

Dans la reproduction de l'accès d'épilepsie par un *simulateur*, trois symptômes faciles à rechercher font défaut ; ce sont : la pâleur initiale de la face, la dilatation pupillaire et l'élévation de la température au cours du paroxysme. On peut également tenir compte de la toxicité urinaire et de la composition des urines, normales chez les simulateurs.

Quant au diagnostic de l'épilepsie essentielle avec l'*épilepsie jacksonienne*, il trouvera sa place dans le chapitre consacré plus loin à cette dernière.

2° **Diagnostic du petit mal.** — Le *vertige* comitial, accompagné de chute et de perte absolue de connaissance, se distingue facilement, grâce aux éléments symptomatiques associés, du *vertige des artério-scléreux* (avec pouls lent permanent), du vertige de la *sclérose en plaques*, de la *neurasthénie*, des *lésions cérébelleuses*, au cours desquels la chute avec perte de connaissance est un symptôme exceptionnel. On sera surtout appelé à faire un diagnostic différentiel avec la *syncope* vulgaire (affaiblissement du cœur et petitesse du pouls), — le *vertige auriculaire* (vertige permanent, bourdonnements d'oreille habituels, perte de connaissance rarement complète, vomissements au cours des paroxysmes, étourdissement prolongé à la suite des crises, essai thérapeutique avec la quinine), — le *vertige laryngé* (début des crises par un chatouillement laryngien suivi d'une toux quinteuse, l'examen du larynx permettant souvent de constater la présence d'un polype), — le *vertige hystérique*.

3° **Diagnostic des équivalents épileptiques.** — Le diagnostic des équivalents épileptiques, en particulier de l'épilepsie psychique, se fondera sur la connaissance des commémoratifs du sujet (hérédité, attaques antérieures), le caractère de violence et de brusquerie des actes réalisés, l'amnésie consécutive, l'identité symptomatique des accès successifs. « Quand vous rencontrerez des actes isolés, violences, attentats à la pudeur, homicide, suicide, incendie, que rien ne semble avoir préparés, examinez attentivement, et, si vous trouvez la perte de mémoire après l'accès terminé, la périodicité dans le

retour des mêmes actes, la brièveté de leur durée, vous pourrez penser à une épilepsie larvée. » (Falret.)

Les impulsions de la *paralysie générale* sont caractérisées par l'incohérence de l'acte accompli, une moindre brusquerie dans son exécution, le défaut d'amnésie pour cet acte particulier; on dépistera l'affection en recherchant ses stigmates : délire des grandeurs ou de la persécution, embarras de la parole, inégalité pupillaire.

Les impulsions des *alcooliques* sont généralement précédées d'hallucinations (surtout visuelles) et s'accompagnent d'un délire prolongé; les habitudes d'intempérance du sujet et les stigmates de l'éthylisme (tremblement, cauchemars nocturnes, pituite matinale) faciliteront le diagnostic.

Chez les simples *dégénérés*, les *persécutés*, les *lypémaniaques*, les impulsions se distinguent des impulsions comitiales par la conservation du souvenir de l'acte accompli.

L'*automatisme hystérique* diffère de l'automatisme comitial par l'absence d'amnésie complète, ou tout au moins par la reviviscence du souvenir d'une crise passée au cours d'une crise ultérieure ou d'un état d'hypnose provoqué. Les actes accomplis sont méthodiques et parfaitement coordonnés; on retrouve chez le sujet les stigmates de la névrose.

Dans les crises de *somnambulisme spontané*, le regard est fixe, l'anesthésie est complète, les pupilles sont dilatées; les actes réalisés ne présentent ni violence, ni brusquerie; ils sont au contraire accomplis avec calme, lenteur et méthode.

PRONOSTIC. — Laissée à elle-même et en l'absence de tout élément de perturbation, accidentel ou thérapeutique, on peut dire que, dans l'immense majorité des cas, l'épilepsie présente une tendance fatale à l'aggravation progressive ; les paroxysmes se multiplient, se rapprochent, et le trouble mental qui en résulte aboutit peu à peu à son échéance finale, qui est la *démence épileptique*. Celle-ci est caractérisée par l'abolition plus ou moins complète des facultés intellectuelles, avec persistance des fonctions de la vie végétative ; elle offre d'étroites analogies avec les autres déchéances mentales, quelle que soit leur provenance, en particulier avec la démence de la paralysie générale et du ramollissement cérébral. De temps en temps, au cours de cette évolution, l'affaissement cérébral, habituel chez ces malades, fait place à des crises d'agitation, que l'on peut considérer comme des équivalents d'accès.

Nous avons signalé, dans la symptomatologie, une forme particulière de démence comitiale, reconnue et décrite par Voisin et Legros, la *démence épileptique paralytique et spasmodique*, qui survient quelquefois, vers l'époque de la puberté, à la suite d'accès sériels.

La déchéance mentale est habituellement *en rapport avec le*

nombre, sinon avec la forme des accès; le petit mal, en apparence moins grave, y prédispose au même degré que les crises convulsives. On peut même dire, sans paradoxe, que les formes atténuées de l'épilepsie (vertige et absence), beaucoup plus rebelles à la thérapeutique que le haut mal, aboutissent à la démence plus fréquemment que ce dernier.

L'épilepsie peut être diversement influencée, au cours de son évolution, par de multiples circonstances. On se reportera, pour s'en convaincre, à ce qui a été dit, au chapitre de l'étiologie (p. 489), sur l'influence, d'ailleurs variable, des infections, de la grossesse ou du traumatisme, et, dans la symptomatologie (p. 463), sur les causes génératrices des accès (boissons excitantes, embarras gastrique, menstruation, émotions, fatigues, excès de toutes sortes) et les accidents qui peuvent survenir au cours des paroxysmes (hémorragies, traumatismes, asphyxie, état de mal).

Il semble, d'autre part, que les épileptiques soient plus exposés que les autres individus à certaines maladies, telles que la pneumonie et la tuberculose. Sur 15 décès d'épileptiques qu'il a vus survenir en une année, Voisin a pu rapporter l'issue fatale 7 fois à l'état de mal ou à une complication de l'attaque, 3 fois à une pneumonie, 4 fois à la tuberculose, 1 fois à un érysipèle consécutif à des fractures multiples et compliquées.

La *guérison* est, toutefois, possible, mais elle est rare (1). Souvent on voit les accès s'arrêter et disparaître quelque temps, puis reparaître sous l'influence d'une cause quelconque de perturbation du système nerveux; il s'agit alors de simples *rémissions*. Celles-ci ont une durée quelquefois très prolongée (Singler, Fischer, Patrick, Collins); on a publié des cas authentiques où les malades sont restés jusqu'à vingt-neuf ans sans avoir de crises. Hammond (2) admet que, dans les cas de cet ordre, il y avait eu guérison, mais que les malades étaient redevenus épileptiques sous l'influence d'une nouvelle provocation.

La guérison sera d'autant plus difficile à obtenir que la maladie sera plus invétérée, l'hérédité plus chargée, la dégénérescence somatique et intellectuelle plus accentuée. Les perversions morales, l'onanisme, l'éthylisme, rendent le pronostic plus sévère.

CONSIDÉRATIONS MÉDICO-LÉGALES. — « S'il est un homme fatal, justifiant pleinement les théories déterministes, c'est sans contredit l'épileptique. Dans maintes circonstances, ce pauvre malade, transformé en fou intermittent, est condamné par la maladie à se porter aux actes les plus répréhensibles, aux violences les plus terribles, et à les répéter périodiquement. S'il est un homme dont les

(1) Voy. Le Dingou, Th. de Paris, juillet 1899.
(2) Hammond, *The Journ. of nerv. and ment. disease*, 1898, p. 601.

actions sont écrites à l'avance dans le livre du destin, c'est assurément ce malheureux, voué à commettre toujours les mêmes crimes, les mêmes délits. Son échine se courbe sous le pesant fardeau de l'αναγχη, qu'une injustice de la nature le convie seul à porter. Tandis que le reste de l'humanité continue à jouir du privilège de la libre détermination de ses actes, seul le pauvre névrosé cesse de s'appartenir, sans pour cela cesser d'agir et de vivre. » (Ardin-Delteil.)

Peu de questions sont aussi passionnantes que celle des relations de l'épilepsie avec la médecine légale. Chaque jour, on peut le dire, des actes délictueux sont commis par des épileptiques au cours ou en dehors des paroxysmes, et la question se pose immédiatement de savoir si ces actes doivent être jugés et punis conformément aux règles du droit commun. Ce point particulier de l'histoire de l'épilepsie a suscité d'importants travaux, en particulier ceux de Legrand du Saulle, Voisin, Brouardel, Kovalewsky, Parant, de Moor, Ardin-Delteil; l'importante thèse de ce dernier mérite d'être approfondie à ce point de vue.

Il y a lieu d'examiner successivement :

I. Les crimes et délits commis par les épileptiques ;

II. La responsabilité des épileptiques.

I. **Crimes et délits commis par les épileptiques.** — Les actes délictueux généralement reprochés aux épileptiques ne sortent pas d'un cadre restreint. Ce sont : l'homicide, l'incendie, le vol, les attentats aux mœurs (outrages publics à la pudeur, exhibitionisme). Tous ces actes participent d'ordinaire, en ce qui concerne leur exécution, aux caractères habituels des impulsions comitiales : la soudaineté, la violence, le manque de logique (1); à noter également l'amnésie consécutive, et aussi l'absence des précautions habituellement prises par les coupables de droit commun pour assurer leur sécurité personnelle une fois l'acte accompli ; enfin, la tendance habituelle, pour un même sujet, à la répétition de méfaits identiques lors de paroxysmes successifs.

« Quand ils reviennent à eux, les malades présentent une attitude à peu près toujours la même. Dans le plus grand nombre des cas, ils ignorent absolument ce dont on veut leur parler ; ils ne se souviennent de rien de semblable ; ils ne peuvent pas s'expliquer qu'ils se soient livrés à des choses aussi insensées et aussi antinaturelles ; ils nient sans résistance, en faisant valoir moins la non-existence que l'improbabilité du délit. Du reste, ils sentent bien qu'il y a dans leur vie quelque chose d'anormal, d'inexplicable ; maintes fois déjà ils ont remarqué, par la marche des heures, qu'il y avait certaines pé-

(1) On peut citer, comme exemple de ce manque de logique des actes comitiaux, la série de vols commis, il y a un certain nombre d'années, par la femme d'un riche magistrat, au domicile de laquelle on trouva plusieurs centaines de cravates d'hommes, successivement dérobées.

riodes dont ils ne pouvaient se rendre compte. Aussi comprennent-ils que, si on les accuse, cela doit être vrai ; sans cela on ne les accuserait pas ; mais ils ne savent pas. Et ils restent là, désolés, hébétés, anéantis par ce sentiment qu'ils ont d'une force mystérieuse, de quelque chose d'inconnu et de terrible, plus fort que leur volonté, et contre lequel, ils le sentent bien, toute défense est impossible. » (Ardin-Delteil, p. 101.)

II. **Responsabilité des épileptiques.** — Les théories les plus disparates se donnent libre cours en cette matière, dont se préoccupe à juste titre et depuis longtemps l'école d'anthropologie criminelle. Les uns, avec Lumbroso, considèrent l'épileptique comme un criminel-né, un être fatal, voué au mal dès sa naissance, par conséquent irresponsable de ses actes ; d'autres, au contraire, le rendent tributaire du droit commun, à moins que l'on ait des preuves indiscutables de son irresponsabilité.

La majorité des auteurs accepte une opinion intermédiaire et admet que l'épileptique doit être considéré tantôt comme irresponsable, tantôt comme absolument responsable, tantôt comme partiellement responsable. Telles sont, en particulier, les récentes conclusions de Kovalewsky (1).

Deux questions doivent se poser, en présence d'un fait délictueux commis par un sujet présumé épileptique :

1° *L'inculpé est-il épileptique ?* Seule une enquête ou l'observation minutieuse d'accès survenus au cours de l'instruction peut résoudre le problème. Legrand du Saulle, Charcot, Brouardel, c'est-à-dire les plus éminents d'entre les médecins légistes, conseillent aux praticiens de délivrer à tout épileptique un certificat médical, daté et légalisé, attestant sa maladie et destiné à être produit en justice si, par la suite, le malade commet un acte répréhensible. En ce faisant, déclare Legrand du Saulle, la prévoyance perspicace du médecin s'élève à la hauteur d'un véritable bienfait.

2° *L'acte incriminé a-t-il été accompli sous l'influence de l'épilepsie ?*

A. Si le fait délictueux a été réalisé par *un dément épileptique* ou *au cours d'un paroxysme comitial*, l'irresponsabilité s'impose. « Il n'y a ni crime ni délit lorsque le prévenu était en état de démence au temps de l'action, ou lorsqu'il a été contraint par une force à laquelle il n'a pu résister » (art. 64, C. p.).

Mais il sera quelquefois difficile d'établir quel était l'état mental de l'épileptique au moment de l'accomplissement de l'acte. On tiendra naturellement compte des circonstances dans lesquelles est survenu le fait délictueux et des caractères qu'il a présentés (brusquerie, violence, illogisme, amnésie). Aucun de ces caractères n'est, toutefois, absolu et ne suffit, à lui seul, pour établir la nature de l'acte incriminé.

(1) Kovalewsky, *Ann. méd.-psych.*, janvier à mai 1898.

En médecine légale, plus que dans toute autre partie de la science médicale, il faut connaître les exceptions, en tenir compte et toujours leur faire une part importante dans les discussions diagnostiques.

C'est ainsi que l'accès impulsif peut avoir été précédé, à plus ou moins long intervalle, d'une circonstance provocatrice, susceptible de mettre en cause la préméditation. « C'est parfois une cause minime qui déchaîne l'ouragan. Tantôt futile, essentiellement extrinsèque, étrangère à l'individu, c'est parfois une cause de nature intime: la haine, la colère, la jalousie, la passion... Ainsi les passions peuvent, à un moment donné, alimenter l'épilepsie; un refus, un outrage, une vive contrariété, une douleur morale concentrée, conduisent à des paroxysmes violents et provoquent leur recrudescence. Les actes commis dans ces circonstances revêtent tous les caractères des crimes passionnels, au grand détriment des malades... Quand ce n'est pas une passion pure, c'est quelquefois l'alcoolisme ou l'ivresse qui paraît déterminer le paroxysme psychique. » (Ardin-Delteil.)

Il faut, déclare Parant, se méfier d'une apparence de préméditation qui, chez les épileptiques, souvent ne correspond pas à la réalité. On ne doit pas, non plus, accepter sans contrôle les aveux mêmes de l'épileptique; celui-ci préfère quelquefois prendre à son compte et expliquer à sa façon un crime involontaire que d'avouer sa maladie.

La perte complète et immédiate du souvenir de l'acte délictueux n'est pas, elle aussi, un caractère absolu et nécessaire de la comitialité (1). Il est aujourd'hui démontré que, dans quelques cas exceptionnels, l'amnésie survient tardivement; un épileptique peut de la sorte, et sans aucune supercherie, faire une déposition positive au voisinage de l'acte incriminé, alors que, dans les interrogatoires ultérieurs, il déclarera n'avoir conservé aucun souvenir de l'événement.

B. Si le fait délictueux a été commis par un comitial *en dehors d'un accès*, le malade peut être considéré comme irresponsable ou fort peu responsable quand l'accomplissement de l'acte aura eu lieu durant cette période plus ou moins prolongée de semi-conscience, de « pénombre psychique » en quelque sorte, qui précède ou qui suit un accès comitial. C'est au clinicien d'établir, dans chaque cas déterminé, la durée de cette phase, et il ne serait pas rationnel, à notre avis, de lui attribuer une durée uniforme de trois jours, comme a voulu le faire Zacchias.

Le reste du temps, la responsabilité sera entière ou atténuée, suivant l'état de la mentalité habituelle du sujet.

Tout récemment, de Moor (2) a résumé en excellents termes les circonstances dans lesquelles la responsabilité des épileptiques sera considérée comme inexistante, complète ou atténuée :

(1) Bonhoeffer, *Centralbl. f. Nerven. und Psych.*, 1900, p. 599.
(2) De Moor, *Belgique méd.*, 1899; *Revue neurol.*, 1899, p. 843.

1° *L'irresponsabilité est* toujours *absolue* lorsque l'acte criminel ou délictueux a été commis au cours du paroxysme. En outre, le prévenu peut être irresponsable d'actes commis en dehors des crises : d'abord lorsque ses facultés morales et intellectuelles sont notablement affaiblies ; ensuite, lorsque l'acte a directement précédé ou suivi la crise et est empreint d'un caractère d'irrésistibilité.

2° *La responsabilité est complète*, en dehors des crises paroxystiques, lorsque les facultés intellectuelles et morales n'ont pas subi l'influence de la maladie, et que les circonstances de l'acte incriminé montrent que le prévenu était en pleine possession d'une volonté libre.

3° Enfin, *la responsabilité sera atténuée*, l'acte ayant été commis dans un intervalle lucide, lorsque le prévenu présente les attributs du caractère épileptique et que l'acte commis est directement sous la dépendance des altérations psychiques qui en résultent.

Ce qui vient d'être dit pour la responsabilité criminelle des épileptiques peut également s'appliquer à leur *capacité civile.* Tout acte accompli par un épileptique au cours du paroxysme doit être considéré comme nul, et tout acte réalisé au voisinage d'un accès mérite d'être suspecté. C'est surtout à l'occasion de faits où l'épileptique se trouve appelé à *témoigner en justice* que l'intérêt de la question apparaît. Voisin (1) conseille de ne recevoir en justice la déposition d'un épileptique qu'après un examen médico-légal ; il attire l'attention sur certains cas de petit mal intellectuel, à accès rapprochés, au cours ou dans les intervalles desquels des hallucinations ou illusions morbides ont pu provoquer des dépositions décevantes, contredites par le sujet lui-même, une fois sa crise terminée.

D'après Gottlob (2), le témoignage des épileptiques ne doit, en quelque circonstance que ce soit, être accepté qu'avec la plus grande méfiance.

A l'étude médico-légale de l'épilepsie, et comme sanction, se rattache l'importante question de l'*assistance des épileptiques.* Cette question est discutée tout au long dans le remarquable rapport de Parant, auquel il a été fait allusion plus haut, et dans le récent Traité de Kovalewsky.

Que doit-on faire, tout d'abord, d'un épileptique ayant commis un crime et déclaré irresponsable ? On l'interne dans un asile, cela va de soi, mais combien de temps ? Certains ont proposé une séquestration définitive pour prévenir toute autre tentative criminelle. Dans l'état actuel de la législation, il serait difficile de justifier une décision pareille.

(1) Voisin, *Congrès de Bordeaux*, 1895.
(2) Gottlob, *Allg. Zeitschr. für Psych.*, 1897, t. LIII ; *Revue neurol.*, 1898, p. 197.

Les épileptiques étant considérés, en ce qui concerne l'acte commis pendant les paroxysmes ou à une période rapprochée de ces derniers, comme passagèrement atteints d'aliénation mentale, et les aliénés devant, conformément à la loi, être remis en liberté lorsque leur dérangement mental a pris fin, on devrait libérer tout épileptique qui n'est pas en état de crise. En fait, on les détient dans les asiles jusqu'à ce qu'on ait constaté pendant un temps suffisant l'absence de toute tendance impulsive ou irritable.

On a proposé la création d'*asiles spéciaux* ou de *colonies* pour cette catégorie de malades (1). Les essais de cet ordre réalisés en Angleterre et en Écosse n'ont pas été favorables ; l'agglomération de sujets atteints de la même affection paraît nocive, et, à tout instant, on a eu à déplorer des meurtres ou des évasions. Parant conclut qu'il est préférable de continuer à surveiller et traiter les épileptiques dangereux dans les asiles d'aliénés.

TRAITEMENT (2). — L'hyperexcitabilité corticale, mise en jeu par des facteurs multiples et variés, pouvant être considérée comme le générateur constant des manifestations comitiales, il faut, pour les combattre, d'une part viser à modifier l'état fondamental et permanent des comitiaux, l'aptitude convulsive ou spasmophilie, et pour cela diminuer l'excitabilité de l'écorce cérébrale ; d'autre part, prévenir l'intervention des agents provocateurs et par là empêcher le développement des accès (Marinesco et Sérieux).

Le traitement de l'épilepsie doit, en somme, se proposer de remplir les indications suivantes :

I. Modifier l'hyperexcitabilité corticale ;

II. Supprimer tout ce qui, dans les conditions habituelles de la vie, peut mettre en jeu l'hyperexcitabilité corticale;

III. Éviter, par une étroite surveillance du comitial, toutes les circonstances qui pourraient lui être nocives au cours d'un accès.

La première indication sera surtout remplie par la thérapeutique, les deux autres par des moyens tirés de l'hygiène.

Il est d'une importance capitale de commencer le traitement de l'épilepsie aussitôt le diagnostic posé. François-Franck a démontré, en effet, « qu'il se fait un véritable entraînement des centres nerveux à la convulsion, que nos tissus prennent des habitudes, et que, plus

(1) On trouvera dans le Traité de Kovalewsky l'énumération détaillée des divers établissements spéciaux pour épileptiques. L'auteur conseille, avec Ewart, de créer trois sections dans ces établissements : 1° celle des épileptiques mentalement sains; 2° celle des épileptiques fous ; 3° celle des enfants épileptiques.

(2) Voy. Gilles de la Tourette, Leçons de clinique thérapeutique sur les maladies du système nerveux, 1898, p. 128 ; Le traitement pratique de l'épilepsie, in *Actualités médicales*, 1901. — Féré, Traitement de l'épilepsie, *in* Traité de thérapeutique de Robin, 1898. — Kovalewsky, Épilepsie, traitement, assistance et médecine légale. Traité, 1901.

un cerveau a de décharges convulsives, plus il est enclin à en avoir de toujours plus fortes et toujours plus fréquentes. Supprimer les attaques par un traitement approprié, ce n'est pas uniquement entraver l'action de la cause irritative, c'est aussi faire perdre au cerveau l'habitude par lui contractée de la convulsion fréquente. C'est ainsi que, la même épine persistant, le retour des accès sera d'autant plus difficile qu'on sera parvenu à les éteindre depuis plus longtemps.

I. **Agents thérapeutiques.** — A. **Médication bromurée.** — De tous les moyens dirigés contre l'épilepsie, le plus constant et le plus énergiquement efficace consiste dans l'administration rigoureuse du traitement bromuré. « Administré dans les conditions que je vais indiquer et par un médecin expérimenté, déclare Gilles de la Tourette dans la préface d'un livre récent, le bromure peut guérir l'épilepsie et la soulage toujours. » C'est, au dire du même auteur, la médication « en dehors de laquelle il n'est pas de salut pour les épileptiques ». On est allé jusqu'à proclamer que c'est un véritable spécifique.

Mécanisme de l'action du bromure dans l'épilepsie. — Le bromure, quoi qu'on en ait dit, n'est pas à proprement parler un spécifique du mal comitial ; il n'en juge point le principe, pour employer la vieille terminologie, et n'éteint point la disposition convulsive héréditaire. Il agit simplement sur l'hyperexcitabilité corticale, qui sert d'intermédiaire entre cette disposition héréditaire et les manifestations paroxystiques ; il met le cerveau « au cran de repos », pour employer une expression de Maurice de Fleury ; c'est la « muselière de l'épilepsie » (Legrand du Saulle).

L'excitabilité corticale peut être modifiée en deux sens opposés par des agents toxiques ou médicamenteux : les uns, comme l'alcool, l'absinthe, la cinchonine, ont la propriété de l'exalter (Albertoni, Luciani, Seppilli) ; d'autres, tels que le chloroforme, l'éther, les applications réfrigérantes, l'atténuent au contraire. Le bromure mérite d'être placé au premier rang parmi ceux-ci (Voisin, Martin-Damourette et Pelvet) ; administré à haute dose chez le chien, il empêche la réalisation de l'épilepsie expérimentale, facilement provoquée chez cet animal par l'excitation faradique de l'écorce.

Cliniquement, Gubler a établi, il y a longtemps déjà, que le bromure modifie le délire de certains aliénés dans le sens de la dépression. C'est un *hyposthénisant* des centres nerveux qui, suivant Maurice de Fleury, atténue l'activité vitale et modifie la nutrition. Comme effets physiologiques, il provoque de l'obnubilation sensorielle, de l'anesthésie pharyngée, un ralentissement de la respiration et des contractions cardiaques, l'abaissement de la tension sanguine (Maurice de Fleury cite l'observation d'un malade chez lequel la tension, d'abord à 22 et 24, était tombée à 10 ou 11 sous l'influence du bromure), le refroidissement périphérique et même l'abaissement de la

température centrale, la diminution de la force dynamométrique, l'affaiblissement de la puissance génésique, la diminution des sécrétions (abaissement du taux de l'urée et des phosphates dans les urines), l'engourdissement de l'intelligence, la somnolence, une atténuation de la mémoire et de la faculté d'attention. Maurice de Fleury compare très justement, avec graphiques à l'appui, la situation d'un sujet auquel le bromure est administré à bonne dose et pendant un temps suffisamment prolongé, à l'état du comitial pendant les heures qui suivent le paroxysme.

« Le bromure, déclare Gilles de la Tourette, possède chez l'homme les mêmes propriétés physiologiques que chez les animaux. Si on peut le faire absorber en quantité suffisante pour annihiler l'hyperexcitabilité cortico-motrice dans les cas de lésions morbides, ce qui est le cas le plus fréquent, on obtiendra ainsi la cessation d'abord momentanée des accès. On pourra espérer qu'en poursuivant ensuite l'administration longtemps prolongée du médicament, on arrivera enfin à supprimer cette hyperexcitabilité qui est génératrice des convulsions épileptiques, et à guérir ainsi le malade. »

Préparations employées. — De toutes les préparations bromurées, le *bromure de potassium* (Laycock, 1851) est la plus employée et paraît être la plus efficace. Brown-Séquard, Ball, Charcot, Erlenmeyer ont conseillé le *polybromure* (bromures de potassium, de sodium et d'ammonium, associés) (1), considérant l'action du mélange bromuré comme supérieure, toutes doses égales d'ailleurs, à l'action isolée d'un seul bromure.

On a également proposé et utilisé l'emploi des bromures de *sodium* (Ducaisne), de *strontium* [Deny, Féré, Laborde (2), Gley, Touraille (3)], de *lithium* (Mitchell, Lévy), de *camphre* (Bourneville, Denis, Haslé) (4), de *cuivre* (Hammond, de Renzi), d'*arsenic* (Clément), de *zinc* (Charcot, Bochefontaine), d'*or* (Goubert, Danillo), de *nickel* (da Costa), de *rubidium* (Laufenauer). Tout récemment Rohrmann (5) a préconisé la *bromaline* de Merk (brométhylformine de Bardet et Féré), qui, à la dose de 2 à 8 grammes par jour, réussirait là où les autres bromures ont échoué. De même, Winternitz et Köthe (6), Verhoogen (7), ont proclamé les avantages de la *bromipine*, combinaison à 10 p. 100 du brome et de l'huile de sésame, qui

(1) Le bromure d'ammonium se prescrit généralement à dose moitié moindre que les deux autres.

(2) Laborde, *Acad. de méd.*, 5 décembre 1899.

(3) Touraille, Th. de Paris, novembre 1900.

(4) Haslé (Th. de Paris, mai 1899) attribue au camphre monobromé, administré à la dose de deux à dix capsules de 0gr,20 chacune, une action élective sur le vertige comitial.

(5) Rohrmann, *Mon. für Psych. und Neurol.*, 1898, p. 443 : *Revue neurol.*, 1900, p. 676.

(6) Winternitz et Köthe, *Neurol. Centralbl.*, 1900 ; *Bull. méd.*, 7 avril 1900.

(7) Verhoogen, *Belgique méd.*, 15 novembre 1900.

s'administre à la dose quotidienne de 15 à 40 grammes, par la bouche ou en lavement, et à laquelle ils associent pendant plusieurs semaines le repos absolu au lit.

Modes d'administration et doses. — La *régularité* et la *continuité* dans l'administration du bromure sont les conditions capitales de l'efficacité du traitement; la cure bromurée doit être poursuivie sans aucune interruption (1) pendant longtemps, sous peine de voir le malade liquider brusquement un arriéré de crises (Legrand du Saulle). Cette notion a une importance telle qu'elle mérite une mention spéciale dans toute consultation écrite relative à un épileptique.

D'autre part, il paraît y avoir avantage à faire quelque peu varier les doses suivant un système uniforme de progressions et de décroissances régulières. Dans un cas d'épilepsie de moyenne intensité, par exemple chez l'adulte, on donnera 4 grammes de bromure de potassium la première semaine, 5 grammes la seconde, 6 grammes la troisième et la quatrième. La dose quotidienne sera répartie en deux prises, dont l'une sera administrée le matin au premier déjeuner, la seconde au repas du soir ou au moment du coucher.

On utilisera indifféremment comme véhicules le lait, l'eau sucrée, le tilleul, ou une boisson acidulée quelconque; on aura soin de conseiller au malade un lavage de la bouche après chaque dose. En cas d'intolérance gastrique, le bromure sera administré, à dose un peu plus élevée, par la voie rectale.

Si les crises surviennent à heures régulières, Gilles de la Tourette engage à donner les deux tiers de la dose deux heures avant le moment présumé du paroxysme.

Chez la femme, il sera bon de faire coïncider les doses maxima du médicament avec la période menstruelle, généralement fertile en accès.

La *dose* de bromure qui convient à chaque cas particulier varie suivant l'âge du sujet (2), le nombre de crises (dont la famille doit tenir une comptabilité rigoureuse), la perméabilité des émonctoires (analyse des urines), la tolérance individuelle; les chiffres extrêmes sont 2 et 20 grammes par jour (Féré a donné jusqu'à 30 grammes de bromure de potassium ou de strontium), et le chiffre moyen de 4 à 6 grammes chez l'adulte; chez les jeunes enfants, on ne dépasse pas en général 2 à 3 grammes. On fait généralement usage d'une solution contenant 1 gramme de bromure par cuillerée à soupe de 15 grammes. Gilles de la Tourette conseille très sagement de mesurer la dose

(1) Dans la pratique anglaise, on administre le bromure à haute dose (jusqu'à 25 grammes) seulement tous les deux, trois ou quatre jours.

(2) Féré (*Revue de méd.*, 10 janvier 1901) ne considère pas l'âge avancé comme une contre-indication aux doses élevées de bromure, et les épileptiques âgés supportent très bien ce médicament quand le cœur et le rein fonctionnent de façon normale.

prescrite, au moment de l'utiliser, à l'aide d'une éprouvette graduée plutôt qu'avec une cuillère, de capacité par trop variable.

Pour établir, dans un cas déterminé, ce qu'il appelle la *dose suffisante* (1) de bromure, c'est-à-dire « celle qui atténue suffisamment l'hyperexcitabilité excito-motrice pour faire disparaître les accidents comitiaux sans troubler conjointement l'état général du malade, sans produire de complications qui pourraient rendre le traitement intolérable », Gilles de la Tourette a découvert un important critérium, tiré de l'état des pupilles ; le *signe de la pupille*, qui permet de savoir si la dose suffisante est atteinte ou dépassée, consiste en une dilatation permanente, accompagnée d'une réaction paresseuse à la lumière et à l'accommodation. « Au cours du traitement, affirme l'auteur, lorsque la dose du médicament reste faible par rapport à la tolérance du sujet, les pupilles sont en dilatation moyenne, c'est-à-dire habituelle. Elles réagissent comme à l'ordinaire à la lumière et à l'accommodation. Si l'on porte plus haut la dose, il arrive un moment où l'on voit les pupilles se dilater et les réactions lumineuse et accommodative devenir paresseuses. A un degré au-dessus, les pupilles ne réagissent plus ni à la lumière ni à l'accommodation ; elles sont, en outre, à leur maximum de dilatation. »

Voisin considère l'*anesthésie pharyngée* comme l'indice de la saturation et conseille de maintenir longtemps, sans la dépasser, la dose nécessaire pour l'obtenir.

Durée du traitement bromuré. — L'administration du bromure doit être poursuivie pendant longtemps sans interruption, sauf peut-être durant la période fébrile des maladies aiguës ; il est de règle, une fois la dose suffisante établie, d'attendre un an à dater du dernier accident (accès, vertige, absence) pour commencer à diminuer la dose de bromure. Or, comme les paroxysmes (surtout le petit mal) exigent avant de disparaître un traitement de plusieurs mois ; comme, d'autre part, la diminution des doses doit être lente et progressive, on peut dire que la durée totale du traitement, dans un cas de moyenne intensité, n'est guère inférieure à deux ou trois ans. Voisin assigne au traitement une durée de dix ans ; durant cette période, « le bromure doit rester un aliment pour l'épileptique qu'il a guéri ou dont il a suspendu la maladie ».

Inconvénients et accidents ; moyens adjuvants de la médication bromurée. — Le bromure peut provoquer deux variétés de troubles : des accidents généraux et des manifestations cutanées.

Les *accidents généraux* peuvent être légers ou graves.

Il est bien rare qu'un traitement bromuré, à dose suffisante, n'amène pas un peu de dépression physique et intellectuelle (diminution de mémoire), quelque amaigrissement, une tendance à la som-

(1) Gilles de la Tourette, La dose suffisante du bromure et le signe de la pupille dans le traitement de l'épilepsie, in *Sem. méd.*, 3 octobre 1900, p. 331.

nolence, de légers troubles digestifs : embarras gastriques passagers, diminution de l'appétit, état saburral de la langue, haleine bromurée, constipation, quelquefois fièvre et diarrhée pouvant en imposer pour une fièvre typhoïde. Ces troubles sont attribués par nombre d'auteurs à l'impureté du produit employé, qui renfermerait du chlorure de potassium, de l'iodure de potassium, du sulfate et du carbonate de potasse. Maurice de Fleury, qui a dressé d'intéressantes courbes, relatives au fonctionnement des divers organes chez l'épileptique, apprécie de la façon suivante la situation du sujet bromuré : « C'est la dépression, la torpeur de tous les organes ; c'est le cerveau inexcitable, rendu impropre au paroxysme ; mais c'est aussi un état de déchéance fonctionnelle, de misère physiologique. Il arrive un moment, ajoute-t-il, où cette misère est assez profonde pour que s'appauvrissent à leur tour les fonctions d'assimilation et de désassimilation, qui sont aussi sous la dépendance de l'activité nerveuse. Non seulement, alors, l'organisme se débarrasse mal de ses toxines, mais aussi le bromure lui-même, du fait de sa propre action sur les centres nerveux, s'élimine insuffisamment, et du même coup s'assimile fort mal. »

Dans les *cas graves*, c'est une anémie profonde, un amaigrissement notable, une dépression physique et morale allant jusqu'à l'hébétude, la cachexie en un mot. Il faut, pour en arriver là, que la médication soit réalisée en dehors de toute surveillance médicale.

Il y a aussi des accidents d'intoxication véritable, de *bromisme aigu*, chez les sujets soumis d'emblée à de hautes doses, ou dont la susceptibilité n'a point été tâtée avec un doigté suffisant. L'*ivresse bromique* est caractérisée par de l'agitation, de l'énervement, de la céphalée, des vertiges, de l'anorexie, la rougeur de la langue. Le *coma bromuré*, précédé ou non d'excitation, s'accompagne de ralentissement de la respiration, d'affaiblissement du pouls, et peut aboutir rapidement à la mort.

Les *accidents locaux* du bromure, habituellement limités à la peau, sont représentés surtout par de l'*acné* (face, dos, épaules, bras et cuisses), — une *dermite* spéciale, généralement localisée au tronc et aux cuisses et caractérisée par « de gros placards érythémateux, se rejoignant bientôt pour former des nodosités sous-cutanées, très douloureuses spontanément ou au moindre choc » (Gilles de la Tourette), — et quelquefois des ulcérations tenaces, entourées d'un liséré violacé plus ou moins étendu. On peut comprendre dans le même cadre la toux sèche et fatigante que présentent certains épileptiques et qui paraît due à une irritation laryngo-trachéale d'ordre toxique.

Ces accidents, surtout ceux qui intéressent l'état général, comportent la suppression immédiate, mais passagère, du bromure, l'administration du régime lacté absolu et d'un purgatif salin. Mais il est bien plus avantageux de les prévenir, et l'on a pour cela proposé

divers moyens : les *diurétiques*, et en particulier le lait ; — les *purgatifs*, administrés à intervalles réguliers : tous les quinze jours ou chaque mois, suivant les cas ; — l'*arséniate de soude*, associé comme tonique et à petites doses (3 à 5 milligrammes environ par jour) à la solution bromurée (certains auteurs préfèrent, dans le même but, les injections sous-cutanées de sérum artificiel, simple ou composé) (1) ; — l'*antisepsie intestinale*; Féré conseille, en vue de cette dernière, le *salicylate de bismuth* (2 grammes par jour) et le *naphtol* β (4 grammes par jour). Gilles de la Tourette utilise de préférence le *benzoate de soude*, à la dose de 0gr,10 par gramme de bromure. On verra plus loin, à propos de l'hygiène de l'épileptique, que d'autres moyens adjuvants ont été proposés pour faciliter l'absorption et la tolérance du bromure.

A côté du traitement bromuré proprement dit, il existe deux méthodes complexes, celle de Flechsig et celle de Bechterew, dans lesquelles le bromure intervient seulement pour une part, mais qui, suivant nombre d'auteurs, seraient exclusivement redevables à cet agent de leurs succès thérapeutiques.

Méthode de Flechsig (2). — La méthode préconisée, en 1893, par Flechsig consiste à administrer pendant six semaines une dose d'*extrait d'opium* que l'on élève progressivement de 0gr,15 à 1gr,25 par jour; au bout de six semaines, on supprime brusquement l'opium et on le remplace par le bromure de potassium, à la dose de 7gr,50 ; après deux mois de ce traitement bromuré intensif, on abaisse

(1) L'indication, à titre adjuvant, des médicaments *toniques* chez certains épileptiques (avec hypotension habituelle et vitalité basse), est fort en faveur aujourd'hui. Maurice de Fleury, qui leur consacre une étude soigneuse, conseille les inhalations d'oxygène et surtout les injections de sérum artificiel suivant la méthode de Chéron ; chaque injection comprend 2 à 10 centimètres cubes de la solution suivante :

Phosphate de chaux	ãã 1 gramme.
Sulfate de soude	
Chlorure de sodium	
Acide phénique neigeux	
Eau stérilisée	100 grammes.

Ces injections ont pour effet « de relever la tension sanguine, de rétrécir le seuil de la sensibilité, d'exalter la force musculaire, d'augmenter en quelques instants le nombre des globules rouges constaté à l'hématimètre (par resserrement de l'arbre artériel, chasse d'eau dans les tissus périvasculaires et concentration du sang), d'accroître la quantité d'hémoglobine, d'activer la réduction du sang rouge en sang noir, de réveiller de leur sommeil les sécrétions glandulaires et notamment celle du suc gastrique, si bien que les malades sont souvent pris de boulimie. A doses modérées, elles agissent encore heureusement sur l'activité intellectuelle, sur la mémoire, et jusque sur le caractère, qui devient moins sombre et retrouve un peu d'optimisme. Tout cela coïncide avec la combustion plus complète des ingesta, l'accélération de la nutrition, plus d'urée, moins d'acide urique » (Maurice de Fleury).

(2) Séglas et Hirtz, Le traitement de l'épilepsie par la méthode de Flechsig, in *Arch. de neurol.*, août 1900, p. 81.

progressivement à 2 grammes le taux du bromure, et l'on continue ainsi pendant des années.

Sans aller jusqu'à considérer, avec Warda, cette méthode comme un grand progrès thérapeutique, quelques auteurs (Stein, Hascovec, Leubuscher) lui ont attribué des succès. D'autres neurologistes (Bohme, Pollitz, Bratz, Schröder, Linke, Borschpolski) insistent, au contraire, sur ses inconvénients, et ont observé, à la suite de son emploi, l'obtusion intellectuelle, l'affaiblissement des forces, la diminution du poids, des troubles digestifs, du délire, quelquefois même une recrudescence des accès et la mort. Séglas et Hirtz, qui ont expérimenté cette méthode chez vingt-deux malades, considèrent comme inutile et dangereuse l'association de l'opium au bromure : « De l'ensemble de nos recherches personnelles, concluent-ils, nous croyons pouvoir conclure que le traitement de Flechsig n'est supporté que par un nombre restreint de malades. Son administration nécessite des soins et une surveillance tels qu'il est indispensable de placer d'abord l'épileptique dans un milieu spécial; encore reste-t-elle toujours difficile, souvent même dangereuse. Les contre-indications sont loin d'être compensées par les bénéfices, somme toute assez minimes, qu'on en peut retirer et qui ne nous paraissent pas supérieurs à la cure bromurée simple. »

Méthode de Bechterew (1). — Bechterew s'est proposé à la fois de combattre l'hyperexcitabilité corticale et l'hyperémie qu'il considère comme l'un des facteurs essentiels de la production des paroxysmes. Pour cela, il associe au bromure, donné à bonne dose (6 à 8 grammes), une infusion d'*Adonis vernalis* (2 grammes à 3^{gr},75), ou une infusion de *digitale* (0^{gr},25 à 0^{gr},50), à laquelle il joint, en cas de dépression cérébrale, une certaine quantité de *codéine*.

Ce traitement, destiné à exercer sur le cœur une action régulatrice et à produire de la vaso-constriction cérébrale, doit être poursuivi sans aucune interruption pendant des années. La plupart de ceux qui ont expérimenté ce mode de traitement s'en sont bien trouvés : de Césare a obtenu l'atténuation des crises et une tolérance parfaite de la médication; Tékoutief, Spinhazen considèrent cette méthode comme supérieure au traitement bromuré exclusif. Cependant Gianni (2) a démontré, tout récemment, que l'*Adonis vernalis* employé seul, tout en diminuant l'intensité et la durée des attaques, ne modifie en rien leur fréquence; Rossi avait déjà conclu, à la suite de nombreuses expériences, que la méthode de Bechterew n'a d'efficacité qu'en raison de la dose élevée de bromure qu'elle comprend.

B. **Autres médications.** — On peut se borner, ici, à une simple énumération, sans même tenter une classification rationnelle des

(1) Bechterew, *Messager neurol.*, 1894, t. II, p. 3; *Revue neurol.*, 1895, p. 47 et 188, et *Neurol. Centralbl.*, 1er avril 1898, p. 290.
(2) Gianni, *Riforma medica*, 19 février 1900.

moyens proposés, tant leur nombre est considérable et leur importance minime.

Bidault (1), dans son intéressant travail sur les superstitions médicales du Morvan, cite quelques vieilles pratiques en faveur dans le peuple pour le traitement de l'épilepsie : la poudre de lézard desséché (vieux moyen, que Pline décrivait déjà), la fiente de caille en poudre, le gui de chêne en macération dans le vin blanc ; ou encore on fait courir sur une piste circulaire l'épileptique tenant sous le bras gauche un canard d'une blancheur immaculée, tué un instant auparavant, etc.

Sans insister sur la *saignée*, autrefois très pratiquée, aujourd'hui réservée par Lépine aux gros mangeurs pléthoriques, sur les *vomitifs*, les *purgatifs*, la *révulsion* (pointes de feu, vésicatoires), il faut citer, parmi les moyens qui ont joui d'une vogue plus ou moins durable : le *chloral*, le *camphre*, la *valériane* (Tissot), l'*opium*, la *belladone* (Stoll, Hufeland, Trousseau), la *jusquiame* (Récamier), le *nitrate d'argent*, le *sulfate de cuivre ammoniacal*, la *picrotoxine* (Hambursin, Cornet), l'*ergot* et ses dérivés (Yeats, Lépine, Christian), la *digitale* (Duclos, Lépine, Sturges) ; puis toute la série des nervins : l'*antipyrine* (Lemoine, Fraty, Mac Call Anderson), l'*antifébrine*, la *phénacétine*, la *trinitrine* ou *nitroglycérine* en solution alcoolique au centième (Pellegrini) (2), le *nitrite d'amyle* (Weir-Mitchell), le *trional* (Weir-Mitchell, Féré), le *sulfonal* (Enon), le *chloralose* (Féré), etc.

L'*oxyde de zinc*, administré par Herpin à la dose quotidienne de 4 à 6 grammes et considéré par lui comme un véritable spécifique, a été repris à doses moindres (1 gramme à 2^{gr},50 chez les adultes, 0^{gr},10 à 0^{gr},75 chez les enfants) et a donné quelques succès (3) ; en cas d'intolérance, on le remplace par le *valérianate de zinc*.

Plus récemment on a préconisé l'*atropine* (Michéa, Moëli) ; — la *pilocarpine* (Cholland, Rabaud, Kernig) ; — le *sulfate de duboisine* en injections hypodermiques (1 milligr. 1/2), surtout dans les formes psychiques de la névrose (Civadelli et Giovanelli) ; — la *scopolamine* (Olderoggue), considérée comme dangereuse par Bechterew ; — la *santonine*, dont Leydson élève progressivement la dose jusqu'à 3 grammes par jour et dont il prolonge l'administration pendant plusieurs semaines ; — le *bleu de méthylène*, dont Giuseppe attribue les effets favorables à une action directe sur les auto-intoxications d'origine digestive ; — enfin l'*éosinate de soude*, que Bourneville et Chapoteau rendent responsable de certains accidents locaux (érythème de la face et des mains, avec gonflement, troubles trophiques des ongles et quelquefois ulcérations cutanées).

Le *borate de soude*, autour duquel il a été fait beaucoup de bruit il

(1) Bidault, Th. de Paris, avril 1899.
(2) Pellegrini, *Riforma medica*, 8 avril 1901, n° 7, p. 75.
(3) Cortot, Th. de Paris, mai 1894.

y a quelques années, a été préconisé par Fulson, Gowers, Russel et Taylor; Pastena le considère, à la dose de 4 à 15 grammes par jour, comme supérieur aux bromures; Mairet en a obtenu de bons résultats dans un certain nombre de cas. — Welch, Féré (1) ont mis en lumière les inconvénients inhérents à son emploi : troubles nerveux choréiformes, néphrite toxique, accidents cutanés (sécheresse de la peau; éruptions polymorphes : eczéma, psoriasis, furoncles ; purpura en placards, alopécie, striation des ongles), hyperémie des muqueuses buccale et conjonctivale, fissures aux lèvres et à langue, troubles gastro-intestinaux (nausées, vomissements, diarrhée). Enfin Claus et Van der Stricht, Rossi, lui ont dénié toute valeur thérapeutique. Il semble toutefois qu'à dose modérée (1 à 3 grammes par jour) il puisse, dans les cas rebelles, constituer un utile adjuvant de la médication bromurée.

C. **Électricité et hydrothérapie.** — La *galvanisation* et la *faradisation du sympathique*, au cou, ont été successivement proposées par Mandalari et Sgobbo ; mais cette méthode ne paraît point avoir donné de grands résultats. La *faradisation générale* (Fischer), la *galvanisation transversale des apophyses mastoïdes*, l'*électrisation statique* n'ont pas eu plus de succès.

Quant à l'*hydrothérapie* (Fleury), ce n'est pas un mode de traitement de l'épilepsie, c'est seulement un adjuvant de la cure bromurée. La plupart des épileptiques sont justiciables d'ablutions quotidiennes, froides ou tièdes, agissant comme toniques et facilitant les éliminations cutanées. De temps en temps on pourra, pendant une période, leur substituer des douches froides (Marinesco et Sérieux), à jet brisé, portant sur tout le corps à l'exception de la tête. Les bains tièdes, soigneusement surveillés, seront indiqués chez les hyperexcitables, les bains salés chez les asthéniques.

D. **Opothérapie.** — Les *injections de suc testiculaire* n'ont donné aucun résultat à Bourneville et Féré ; les *injections de substance nerveuse* ont été tentées sans succès par Babes, Tomesco, Bacoucca. Seule l'*opothérapie ovarienne,* chez les épileptiques dysménorrhéiques, semble diminuer les accès en rétablissant le flux menstruel (Toulouse et Marchand) (2).

E. **Bactériothérapie.** — Du moment où les accès épileptiques sont interrompus par la plupart des maladies infectieuses en leur période aiguë, il était logique de songer à traiter le mal comitial par les toxines microbiennes qui semblent jouer le principal rôle dans les affections suspensives des accès. « C'est là, déclare Marie, une indication formelle au point de vue des thérapeutiques nouvelles à instituer contre l'épilepsie ; la nature nous montre le chemin ; suivons-la. Inoculer telle ou telle maladie en bloc aux épileptiques, il ne faut

(1) Féré, *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1896, n° 4.
(2) Toulouse et Marchand, *Revue de psych.*, 1899, p. 80.

pas y songer : le remède serait à la fois trop incertain et trop dangereux ; mais on peut leur injecter les toxines produites par la culture de tel ou tel microbe. »

L'*inoculation vaccinale* n'a donné aucun résultat à Féré ; la vaccination antirabique, préconisée par Pasteur et Giovanni (1), a été repoussée par Ballet (2); Lannois (3) a obtenu quelques améliorations passagères par l'injection des cultures de *Staphylococcus pyogenes aureus*.

Cette méthode, d'ailleurs très rationnelle, mérite certainement d'être approfondie et ne saurait encore fournir matière à des conclusions définitives.

II. **Régime et hygiène des épileptiques**. — Maurice de Fleury, l'un des auteurs qui ont le mieux contribué à établir la fréquence des troubles gastriques dans l'épilepsie et l'influence des auto-intoxications d'origine gastro-intestinale sur la production des paroxysmes comitiaux, résume de la façon suivante les indications relatives au *régime* des épileptiques :

1° Nourrir son malade de manière à réduire au minimum les agents nuisibles ;

2° Procurer à l'estomac, au tube digestif et à ses annexes une tonicité musculaire et une sécrétion glandulaire au niveau de leur tâche;

3° Favoriser aussi parfaitement que possible l'élimination des toxines et des déchets.

Il faut donc bannir du régime de ces malades toutes les substances dites excitantes, et aussi les aliments de digestion difficile ou riches en ptomaïnes.

L'alcool, le vin pur, le thé, le café, toutes les boissons alcooliques ou fermentées, seront rigoureusement prohibés; le gibier, la charcuterie de même. Le régime lacté, conseillé par Cheyne, Tissot et Féré, trouvera ses indications lors des périodes de mauvais fonctionnement de l'estomac. Le régime lacto-végétarien, avec suppression absolue de toutes viandes, a été préconisé par Heberden, Cheyne, Todd, Maurice de Fleury, Kovalewsky. Les aliments seront pris à heures régulières, bien mastiqués et absorbés avec lenteur ; on administrera, à intervalles fixes, des laxatifs ou des purgatifs.

Récemment, Richet et Toulouse (4) ont proposé une importante modification au régime des épileptiques : c'est la suppression, aussi complète que possible, du sel dans leur alimentation. L'idée théorique qui leur a dicté cette prohibition est la suivante : « Les actions

(1) Giovanni, *Gaz. degli Osped.*, 1893.
(2) Ballet, *Soc. méd. des hôp.*, 7 juillet 1893.
(3) Lannois, *Congrès international de médecine*, Paris, 1900, et *Lyon méd.*, septembre 1900.
(4) Richet et Toulouse, *Acad. des sciences*, 20 et 27 novembre 1899. — Voy. aussi Roux, *Soc. de biologie*, 17 mars 1900. — Toulouse, *Gaz. des hôp.*, 21 juillet 1900.

médicamenteuses sont dues à l'imbibition des cellules par tel ou tel poison; ces actions doivent être d'autant plus intenses que l'appétition de ces cellules pour le poison est plus intense, et, par conséquent, elle doit être augmentée pour les sels alcalins thérapeutiques par l'absence des sels alcalins alimentaires... En privant dans une certaine mesure l'organisme de chlorures, on devrait le rendre ainsi plus sensible à l'action des bromures. » En somme, les cellules de l'économie, privées de chlorures de sodium, se jetteraient avec une telle avidité sur le bromure, qu'il suffirait d'une petite dose (2 à 3 grammes par jour) pour obtenir la suppression des crises.

Richet et Toulouse accordent à leurs malades, comme ration quotidienne : 1 litre de lait, 300 grammes de viande de bœuf, 300 grammes de pommes de terre, 200 grammes de farine, 2 œufs, 100 grammes de café, 50 grammes de sucre, 40 grammes de beurre; cette ration équivaut à 2700 calories, 20 grammes d'azote et 2 grammes seulement de chlorures. Laufer (1), dans le même but, associe à l'hypochloruration un régime lacto-végétarien ou un régime mixte peu chargé en viandes.

Cette méthode, tenue en haute estime par certains neurologistes (Nacke, Garbini, Balint), est encore très discutée par d'autres (Rumpf, Helmstadt). Gilles de la Tourette attribue à la moindre résistance de l'économie, déprimée par la suppression des chlorures, la plus grande susceptibilité des malades vis-à-vis du bromure ; d'après lui, ce dernier serait ainsi rendu plus toxique et non plus efficace. Maurice de Fleury obtint des résultats aussi favorables que ceux de Richet et Toulouse sans supprimer le chlorure de sodium, et, au contraire, en associant à la médication bromurée l'injection sous-cutanée de différents sels de sodium ; il attribue les cas favorables observés par les deux auteurs au choix des aliments, à la fois légers et peu toxiques, qu'ils imposent à leurs malades, et qui préviennent les auto-intoxications d'origine gastro-intestinale.

L'*hygiène* somatique, morale et intellectuelle, des épileptiques mérite, elle aussi, d'être très surveillée. Toutes les causes d'excitation cérébrale (émotions, surmenage) doivent être supprimées dans la mesure du possible ; un travail modéré, exempt de préoccupations, peut être autorisé, et l'on voit des comitiaux présider avec succès à des tâches délicates. L'hydrothérapie régulière, la vie extérieure, le séjour de la campagne seront toujours conseillés. Pour certains auteurs (Flechsig, Köthe), le repos au lit est un utile adjuvant du traitement bromuré.

On engagera, d'autre part, les malades à éviter toutes les conditions (voisinage du feu, bain non surveillé) dans lesquelles la brusque survenue d'un accès pourrait entraîner des conséquences fâcheuses.

(1) Laufer, Th. de Paris, mars 1901.

Certaines professions doivent être, de ce chef, interdites à l'épileptique. On tentera enfin de soustraire le comitial, plus que tout autre, aux maladies infectieuses, dont l'action généralement nocive est actuellement bien établie.

Les enfants épileptiques arriérés bénéficient aujourd'hui de *procédés pédagogiques* (1) (méthode de Séguin, perfectionnée par Bourneville) : on leur applique un programme d'occupations variées, mais régulières ; on active le développement somatique par des exercices du corps, et on cherche à développer chez eux, après étude de leur psychisme individuel, les facultés et les tendances qui paraissent susceptibles de perfectionnement. On arrive ainsi à améliorer d'une façon étonnante l'état intellectuel de certains enfants. Des colonies d'épileptiques et divers établissements privés ont été créés dans ce but.

Il y a enfin la grosse question du *mariage des épileptiques.*

La plupart des auteurs considèrent les *excès génitaux*, et même les rapports sexuels, comme défavorables à ces malades. Pour ce qui est de la *grossesse*, il a été indiqué dans un autre chapitre qu'elle a une influence minime, et même discutée, sur le mal caduc ; il est, d'ailleurs, admis que la médication bromurée doit être poursuivie pendant toute la période gravidique. Béchet (2) a naguère insisté sur la fréquence de la *stérilité* chez les comitiaux. Enfin il ne faut pas perdre de vue la possibilité d'une transmission héréditaire de l'affection ; Bourneville et Poulard (3) en ont récemment rapporté un lamentable exemple.

Legrand du Saulle conseillait de ne reconnaître le droit au mariage qu'aux épileptiques qui, malgré leurs accès, « pouvaient s'élever à la médiocrité des devoirs généraux ». Delasiauve précisait davantage : « Il faut, quand on est appelé à donner son avis sur un mariage projeté, prendre en considération tous les aspects du cas avant de se décider : la gravité du mal chez l'individu, le degré de l'imprégnation héréditaire, l'influence du traitement, la probabilité d'un arrêt du mal, la santé de la personne avec laquelle le malade va se marier, et aussi la question de consanguinité. » Fèvre (4), qui a consacré à cette question une étude récente, l'envisage au triple point de vue individuel, familial et social, et conclut que, si le médecin ne peut toujours empêcher le mariage des épileptiques, il ne doit, en tout cas, jamais le conseiller. Enfin, Gilles de la Tourette n'autorise, dans sa pratique, le mariage des épileptiques, que cinq ans après la suppression de la dernière prise de bromure. « En réalité, ajoute-t-il,

(1) Bourneville, Recherches thérapeutiques sur l'épilepsie, l'hystérie, l'idiotie et l'hydrocéphalie, 1894-1895, et publications nombreuses in *Progrès méd.*

(2) Béchet, *Arch. de neurol.*, mars 1899, p. 202.

(3) Bourneville et Poulard, *Progrès méd.*, 21 septembre 1900.

(4) Fèvre, Mariage des épileptiques, Th. de Paris, 1899-1900.

l'autorisation ne sera guère sollicitée que dans les cas où on sait qu'elle peut être accordée. Dans les autres, on s'en passera généralement, et ce sera tout bénéfice pour le médecin de ne pas avoir à donner son avis. »

III. **Traitement des accès et de l'état de mal.** — La prophylaxie des accès se réalise en mettant en pratique les préceptes d'hygiène formulés plus haut.

On a vu, dans certains cas, des accès avorter sous l'influence de certaines manœuvres réalisées dès l'apparition de l'aura. Ce sont le plus souvent des excitations violentes pratiquées au niveau du siège de cette dernière (1) (traction, extension forcée et ligature d'un membre, compression d'une zone déterminée) ou en un point quelconque de la périphérie (ingestion d'eau froide ou d'eau salée, choc dans la région interscapulaire, flagellation), la compression des carotides (Prichard). Certains intellectuels parviennent à arrêter leur accès en concentrant, dès les premiers prodromes, leur attention et leur volonté sur une pensée ou sur un acte ; dans ce cas il se produit une inhibition du cerveau moteur par le cerveau pensant [Rosham (2), Tissié (3)].

On a proposé de faire inhaler au malade, dès l'apparition de l'aura, certaines substances anesthésiques : chloroforme, éther, bromure d'éthyle, nitrite d'amyle [Vidal (4), de Périgueux], ou encore de pratiquer à ce moment une injection de morphine. Or l'aura est trop exceptionnelle, dans l'épilepsie idiopathique, et sa durée trop courte, pour qu'il soit possible de songer à une application générale de ces procédés.

Une fois les convulsions survenues, on doit se borner à protéger le malade contre les complications possibles, traumatiques ou mécaniques : on le couchera sur un matelas, on écartera les objets dont le contact pourrait le blesser, on relâchera ses vêtements de manière à éviter toute constriction ; un bouchon, taillé en forme de coin, sera introduit entre les deux mâchoires, pour prévenir la morsure de la langue ou des parois buccales.

Au moment du stertor, la tête sera inclinée en avant ou latéralement, pour éviter que la langue n'aille obturer l'orifice laryngé ; d'aucuns ont proposé de la fixer au dehors à l'aide d'une pince ou d'une érigne.

En cas d'asphyxie, on aurait recours aux injections d'éther, aux tractions rythmées de la langue ou à la respiration artificielle.

Durant l'*état de mal*, il sera bon de prohiber toute excitation ambiante (bruit, lumière) ; l'inhalation de substances anesthésiques

(1) Kovalewsky, *Messager neurol. russe*, 1899, et Traité déjà cité.
(2) Rosham, *Ann. de la Soc. méd.-chir. de Liège*, 1895.
(3) Tissié, *Congrès de Bordeaux*, 1895.
(4) Vidal, *Soc. de biologie*, 20 mai 1899.

(chloroforme, éther, nitrite d'amyle) trouvera ici son application. Le bromure, après exonération intestinale provoquée, sera administré en lavements, à haute dose, parfois associé au chloral (Landerer) et à la morphine ; l'hydrate d'amylène dans un lavement gommeux (5 à 7 grammes) ou en injections (3 à 5 grammes) a été préconisé par Naab (1). Enfin, dans les cas graves, une abondante saignée, suivie, s'il le faut, d'injections de sérum et d'inhalations d'oxygène, pourra donner des résultats favorables. Le régime lacté exclusif sera de mise pendant la période des crises et les quelques jours qui suivront. Si les accès sériels se prolongent, avec coma intercalaire, on nourrira le malade à la sonde œsophagienne. La dépression post-paroxystique sera combattue par la caféine et les toniques.

IV. **Traitement chirurgical.** — Les interventions opératoires dirigées contre l'épilepsie essentielle ont eu pour point de départ les deux idées théoriques suivantes : ou bien décomprimer l'encéphale supposé à l'étroit dans la cavité cranienne, ou bien modifier la circulation cérébrale viciée par de l'anémie pour les uns, par de la congestion pour les autres.

Nous ne citerons que pour mémoire l'*ablation des ovaires* (Gilliam) et l'*extirpation du clitoris* (Baker-Brown), qui sont aujourd'hui complètement abandonnées.

1° La *trépanation* ou de larges résections craniennes ont été proposées pour remplir la première indication : « Sous le couvert de l'antisepsie et à la faveur de ce renouveau dont le trépan est l'objet, la clinique reprend contre l'épilepsie essentielle l'intervention de l'époque préhistorique et des empiriques arabes » (Forgue et Reclus) (2).

Lucas-Championnière, Jaboulay, Koch, Préobrajensky, Lampiasi, ont apporté des cas favorables ; Dougalls compte 179 guérisons opératoires sur 296 trépanations pour épilepsie ; plus modeste, mais aussi plus rigoureux dans sa méthode, Mason, sur 70 interventions, enregistre 3 succès. Bombarda, Bourneville, Féré, ont démontré l'inefficacité et même la nocuité de l'intervention dans d'autres cas.

Winkler (3), dans un important rapport, préconise la *résection temporaire à grands lambeaux osseux* dans les cas d'état de mal avec spasmes unilatéraux, ou encore toutes les fois que l'accès comitial débute par des manifestations localisées dont le point de départ cortical est facile à délimiter. La résection cranienne et l'incision des méninges peuvent, mais seulement dans des cas exceptionnels, être accompagnées de l'ablation de la zone corticale épileptisante. « L'ex-

(1) Naab, *Allg. Zeitschr. für Psych.*, juin 1900 ; *Revue neurol.*, 1901, p. 147.

(2) Forgue et Reclus, Traité de thérapeutique chirurgicale, 2e éd., 1898.

(3) Winkler, Le traitement chirurgical de l'épilepsie, ses indications et ses conséquences (*Rapport au Congrès intern. de neurol. et de psych. de Bruxelles*, septembre 1897).

tirpation d'un centre qui ne montre aucune lésion à l'œil nu n'est pas permise, sauf dans le cas où l'on a pu démontrer que ce centre joue le rôle d'une lésion déchargeante. A présent, ajoute Winkler, le seul moyen de faire cette démonstration consiste à reproduire, par l'excitation faradique de ce centre, une attaque absolument semblable aux attaques spontanées. »

Chipault (1) conseille la trépanation dans certaines épilepsies généralisées consécutives à des traumatismes craniens survenus pendant l'enfance.

Forgue et Reclus se montrent plutôt hostiles à l'intervention opératoire : « Sur les épileptiques, déclarent-ils avec juste raison, pèse le plus souvent une hérédité inéluctable ; fils d'alcooliques, descendants d'aliénés ou de névrosiques, ce n'est pas un trou de trépan qui pourra effacer leur tare originelle. » Ils n'acceptent l'intervention chirurgicale que « dans un cas d'épilepsie récente, chez un sujet à hérédité favorable, dont les crises vont croissant rapidement en durée et en intensité, surtout quand une aura motrice ou des spasmes limités dirigent le trépan... En opérant tôt, on peut compter davantage sur l'action curative d'une large trépanation, qui n'a pas besoin de toucher au cerveau lui-même, qui agit soit en décomprimant l'encéphale, soit en y provoquant des changements de circulation ou de nutrition cellulaire ».

Mirallié (2), dans une observation récente, Paon (3), dans sa thèse, Lucas-Championnière et Chipault (4), au dernier Congrès de chirurgie, n'attribuent à la trépanation, pour les cas où elle paraît favorable, qu'une efficacité passagère, et Antheaume (5), pour bien souligner les méfaits de l'intervention opératoire, a montré, dans un cas, l'épilepsie survenant, chez un prédisposé héréditaire, à l'occasion d'une résection cranienne pratiquée pour une tout autre cause.

2° Les principales interventions destinées, dans l'esprit de leurs promoteurs ou partisans, à *modifier la circulation cérébrale* sont : la *ligature des carotides* (Preston, Hamilton) ou la *ligature des vertébrales* (Alexander, Jackson, Chalot) pour combattre la congestion de l'encéphale, la *résection bilatérale du sympathique cervical* pour remédier à l'anémie du cerveau.

Les deux premiers procédés ont aujourd'hui peu de partisans ; la résection du sympathique, au contraire, constitue une méthode à l'ordre du jour, passionnément discutée depuis quelques années, et méritant par conséquent d'être exposée avec quelque détail.

Alexander a proposé le premier, en 1883, de combattre par la

(1) Chipault, *Acad. de méd.*, 27 février 1900.
(2) Mirallié, *Arch. de neurol.*, mars 1900, p. 226.
(3) Paon, Th. de Paris, mai 1900.
(4) Lucas-Championnière, Chipault, *Congrès de chirurgie*, octobre 1901.
(5) Antheaume, *Revue de psych.*, mai 1900.

section du sympathique l'anémie bulbo-cérébrale par spasme vasculaire, qu'il considérait comme le critérium anatomique de l'épilepsie essentielle; en 1889, il publia une statistique de 24 cas, avec 6 guérisons, 10 améliorations et 4 insuccès. De nombreux chirurgiens (Baracz, Jaksch, Bogdanik, Donath) suivirent son exemple, certains combinant la ligature des vertébrales à la résection du sympathique.

En 1894, l'opération fut pratiquée pour la première fois en France par Jaboulay; ses critiques les plus autorisés sont, à l'heure actuelle, Jaboulay et Lannois (1), Jonnesco (2) et Chipault (3); on peut également citer les noms de Briand (4), Braun (5), Schapiro (6), Jojot (7).

L'intervention consiste dans l'ablation totale et bilatérale des trois ganglions du sympathique cervical et des cordons nerveux qui les réunissent; cependant, en pratique, on se contente souvent de réaliser l'ablation des ganglions supérieur et moyen, ainsi que du cordon intermédiaire. Il en résulte un myosis persistant; la pupille continue, toutefois, à réagir vis-à-vis de la lumière et de l'accommodation, ou sous l'influence de l'atropine.

Expérimentalement, François-Franck (8) a démontré l'action vaso-constrictive exercée par le sympathique sur les vaisseaux de l'encéphale; d'après lui, la résection de ce nerf activerait la circulation cérébrale. — Laborde (9) a établi, d'autre part, que, chez des cobayes rendus épileptiques par hémisection de la moelle (celle-ci provoque, on le sait, le développement d'une zone épileptogène au niveau du cou), la section du sympathique, bien que n'empêchant pas les excitations de la zone épileptogène de produire des accès, atténue notablement ces derniers; la section préventive du sympathique est de nul effet dans les expériences physiologiques. — Vidal (10) a observé que les convulsions, dans certains cas d'intoxication expérimentale chez le cobaye, sont activées par le ralentissement circulatoire, et atténuées par la résection du sympathique, agissant comme stimulant de la circulation cérébrale. Il n'admet l'intervention que chez les sujets dont les accès sont favorablement influencés par les inhalations de nitrite d'amyle, réalisées dès les premiers symptômes de la crise.

En 1898, Jonnesco apportait au Congrès de chirurgie une statis-

(1) Jaboulay et Lannois, *IX[e] Congrès des médecins alién. et neurol.*, Angers, 1898; *Lyon méd.*, 27 février 1898, p. 315; *Revue de méd.*, 10 janvier 1899, p. 1.

(2) Jonnesco, *Arch. prov. de chir.*, février 1897; *Acad. de méd.*, 18 avril 1898; *Gaz. des hôp.*, 21 avril 1898; *Congrès de chir.*, 1898.

(3) Chipault, *Gaz. des hôp.*, 8 février et 19 avril 1898; *Acad. de méd.*, 27 décembre 1898; *Soc. de biologie*, 14 janvier et 11 mars 1899.

(4) Briand, Th. de Bordeaux, 1898.

(5) Braun, Th. de Bucarest, 1898.

(6) Schapiro, Th. de Paris, 1898.

(7) Jojot, Th. de Lyon, décembre 1898.

(8) François-Franck, *Acad. de méd.*, 23 mai 1899.

(9) Laborde, *Acad. de méd.*, 4 octobre, 29 novembre et 31 décembre 1898.

(10) Vidal, *Soc. de biologie*, 4 mars 1899, et Travaux de neurol. chir., 1900, p. 11.

tique de 15 cas comprenant 25 résultats définitifs, dont 6 morts, 10 guérisons, 6 améliorations, 3 insuccès. Chipault, sur 18 cas, a noté seulement 5 améliorations indiscutables ; jamais il n'a observé d'aggravation ; la sympathicectomie agit, d'après lui, en provoquant un véritable lavage du cerveau encombré de produits toxiques, une sorte d' « encéphalolyse ».

Ricard, Déjerine, Dupuy, Gley, Souques, Braun, ont apporté des faits, d'ordre physiologique et clinique, défavorables à la méthode.

Jaboulay, enfin, conclut de l'étude de seize cas personnels et de la critique des faits antérieurs que « l'on n'a pas encore trouvé, dans la section du sympathique, dans l'ablation plus ou moins étendue des ganglions et de la chaîne, le traitement de l'avenir pour les épileptiques ».

V. **Consultation médicale pour un cas d'épilepsie vulgaire (une crise hebdomadaire, par exemple, chez un adolescent de complexion moyenne).** — I. — Faire usage pendant un an au moins, sans la moindre interruption et sans modifier la dose (sauf indication contraire), de la solution suivante :

Bromure de potassium	āā 30 grammes.
Bromure de sodium	āā 30 grammes.
Bromure d'ammonium	15 —
Eau distillée	1 litre.
Arséniate de soude	0gr,10
Benzoate de soude	7gr,50

3 cuillerées	à soupe	par jour,	la 1re	semaine	de chaque	mois;
4	—	—	—	la 2e	—	—	—
5	—	—	—	la 3e et la 4e	—	—	—

(A prendre en deux fois, aux principaux repas.)

II. — Éviter les gros repas, les mets indigestes, les épices. Se contenter, le soir, d'un bol de lait et de deux œufs. Bannir entièrement le sel de l'alimentation ; le pain lui-même ne doit point être salé. Ni thé, ni café, ni alcool, ni vin pur ; peu ou point de tabac.

III. — Vie tranquille ; aucun surmenage ; pas d'excès ; bannir dans la mesure du possible les préoccupations et les émotions. Éviter toutes les conditions dans lesquelles la venue inopinée d'une crise pourrait avoir des conséquences nocives.

IV. — Ablution froide quotidienne, suivie d'une friction sèche au gant de crin. Deux fois par semaine, bain tiède savonneux.

V. — Surveiller soigneusement les fonctions digestives, et, en particulier, veiller à la liberté du ventre. Se purger en principe chaque mois avec un purgatif salin, et faire usage, dans l'intervalle, des mêmes moyens pris à dose laxative, toutes les fois que l'on constatera la moindre perturbation dans les fonctions gastro-intestinales.

VI. — Tenir une comptabilité exacte des crises.

ÉPILEPSIE JACKSONIENNE
(MALADIE DE BRAVAIS-JACKSON).

DÉFINITION. — L'épilepsie jacksonienne peut être définie : « un syndrome caractérisé, dans sa forme la plus habituelle, par des accès convulsifs ayant leur point de départ dans des groupes musculaires circonscrits, et dus à une excitation bien localisée, directe ou réflexe, de l'écorce cérébrale; la cause des accidents est le plus souvent une lésion organique grossière, qui suffit à elle seule pour provoquer les accès, indépendamment de toute prédisposition ».

HISTORIQUE. — Le nom d'« épilepsie jacksonienne » a été donné par Charcot à cette forme de mal comitial pour consacrer la part importante prise par Jackson (1866) à son étude, et aussi parce qu'il ne préjuge rien d'absolu sur la forme et la nature des accidents. Il est préférable aux termes, également usuels, d'*épilepsie partielle*, *parcellaire* ou *hémiplégique*, d'*épilepsie symptomatique*, d'*épilepsie corticale*. En effet, on le verra plus loin, les accès peuvent être généralisés; d'autre part, toutes les épilepsies sont aujourd'hui considérées par certains auteurs comme également symptomatiques, et il est indiscutable, enfin, qu'elles ont toutes leur point de départ physiologique dans l'écorce. A la rigueur, les dénominations d'*états épileptiformes* ou de *convulsions épileptiformes* peuvent être utilisées pour désigner l'épilepsie jacksonienne.

La connaissance de ces faits est aussi ancienne que la médecine : Hippocrate a signalé les épilepsies, de pronostic souvent favorable, qui commencent par la main ou par le pied; Galien a proposé de les traiter par des ligatures ou des applications vésicantes disposées au-dessus du siège de l'aura. Entre cette ère lointaine et le siècle dernier, il a été publié des observations isolées, en assez grand nombre. Mais c'est seulement en 1827, avec la thèse de Bravais (1), que l'on trouve une étude d'ensemble sur la question.

« Dans un travail que Charcot a appelé un modèle d'analyse critique, Bravais a bien décrit, en 1827, les crises épileptiques qui commencent toujours par le même côté et par la même région de ce côté, se limitant à cette moitié du corps et y restant toujours prédominantes. Il établit les trois variétés que l'on conserve encore aujourd'hui : l'épilepsie commençant par la tête, l'épilepsie commençant par le bras, l'épilepsie commençant par la jambe... Il n'y avait rien à ajouter à cette description de Bravais; l'histoire clinique de l'épilepsie hémiplégique est faite dès cette époque, et de main de maître. » (Grasset.)

(1) BRAVAIS, Recherches sur les symptômes et le traitement de l'épilepsie hémiplégique. Th. de Paris, 1827.

Jackson et Charcot, cliniciens de génie l'un et l'autre, sont parvenus, par l'application rigoureuse de la méthode anatomo-clinique, à déterminer les régions de l'écorce cérébrale dont l'irritation provoque les phénomènes convulsifs. Ces recherches, marchant de pair avec celles des physiologistes (Fritsch et Hitzig, Ferrier, Carville et Duret, François-Franck) ont permis d'asseoir sur des bases indiscutables la doctrine des localisations cérébrales.

SYMPTOMATOLOGIE ET FORMES CLINIQUES. — Comme la névrose comitiale, l'épilepsie jacksonienne est caractérisée par des crises ou *accès*, séparés les uns des autres par des intervalles très variables.

« Annoncé par l'aura, l'accès débute le plus souvent par une phase tonique très courte ; il peut aussi commencer d'emblée par des convulsions. Celles-ci, d'abord très localisées et limitées soit à un côté de la face, soit aux extrémités d'un membre, s'étendent suivant une progression déterminée et peuvent se généraliser; la perte de connaissance est inconstante. A cette période d'excitation, fait bientôt suite une phase d'épuisement, dans laquelle on voit fréquemment survenir des paralysies (1). »

Prodromes. — Les *prodromes* de la crise sont analogues à ceux de l'épilepsie essentielle. On observe quelquefois des *prodromes éloignés*, tels que : engourdissement, fourmillements, douleur ou tremblement dans le membre qui servira de point de départ aux convulsions ; ou encore vomissements, céphalée, troubles visuels, bourdonnements d'oreilles, tristesse et apathie.

Plus importants sont les *prodromes immédiats*, qui constituent l'*aura*; on les observe dans le mal jacksonien plus fréquemment que dans la névrose comitiale ; le malade en a conscience et prévoit ainsi l'imminence de sa crise, qu'il parvient quelquefois à prévenir et enrayer par certaines manœuvres.

On distingue ici les mêmes variétés d'auras (*motrice*, *sensitive*, *sensorielle*, *organique*, *psychique*, *vaso-motrice*) que dans l'épilepsie essentielle, à l'étude de laquelle on peut se reporter pour leur description. Comme pour cette dernière, l'aura peut, dans certains cas, résumer à elle seule toute la crise ; le plus ordinairement, elle précède immédiatement les convulsions.

Accès. — L'*accès convulsif*, qui ne s'accompagne d'habitude ni de cri, ni de chute, ni d'incontinence d'urines, comprend une *période tonique* (susceptible de manquer) et une *période clonique*.

« Dans la plupart des cas, on constate une contracture initiale, une crampe musculaire, suvie après quelques instants de secousses cloniques ou spasmodiques plus ou moins amples. Cette phase clonique ne survient pas brusquement; les muscles en contraction tonique

(1) G. Rauzier, De l'épilepsie jacksonienne (Revue générale, in *Sem. méd.*, 4 janvier 1893, p. 1).

se détendent progressivement en donnant une série de secousses d'amplitude graduellement croissante au début. » (Rolland.)

Ce qui caractérise le plus nettement les accès d'épilepsie jacksonienne, c'est la limitation, quant à leur siège, des phénomènes convulsifs : les convulsions sont généralement *partielles* et localisées, tout au moins au début des crises, à un membre ou à un segment de membre ; quelquefois même elles sont *parcellaires* et se limitent à un groupe restreint de muscles (sterno-mastoïdien, épaule, genou). Elles peuvent demeurer cantonnées dans leur siège primitif pendant toute la durée de l'accès ; mais, le plus souvent, elles s'étendent à toute la moitié du corps correspondante (*épilepsie hémiplégique* de Bravais), et fréquemment se *généralisent* à l'ensemble de la musculature ; dans ce dernier cas, elles prédominent toujours dans une moitié du corps.

Bravais, Jackson, Charcot, et avec eux la plupart des neurologistes, ont distingué trois principales variétés de *types convulsifs*, suivant la localisation initiale des contractions musculaires : 1° le type facial ; 2° le type brachial ; 3° le type crural. A chacun d'eux correspond une modalité à part dans la succession hiérarchique des spasmes.

1° Dans le *type facial*, les convulsions commencent par la face ou le cou, le plus souvent par la commissure de la bouche, qui se contracte en un rictus niais, et par la langue, qui est projetée sous les arcades dentaires. Les spasmes envahissent ensuite les yeux, les paupières, tous les muscles du cou et de la face (1). Celle-ci est pâle au début, comme figée en un sourire béat, puis violacée et grimaçante, convulsivement tournée vers une épaule, toujours la même ; les dents sont serrées ; une écume quelquefois sanguinolente apparaît aux lèvres. La connaissance, intacte au début des accidents, se perd bientôt. De la face les convulsions s'étendent fréquemment au membre supérieur, puis au membre inférieur du même côté. Dans des cas exceptionnels, les convulsions se manifestent tout d'abord dans les muscles de l'œil, de la mâchoire ou de l'oreille (Charcot).

2° Les accès de *type brachial*, les plus fréquents, s'annoncent par la flexion d'un ou de plusieurs doigts, ordinairement du pouce et de l'index ; parties de là, les convulsions envahissent successivement l'avant-bras, le bras et l'épaule ; l'ensemble du membre supérieur, dont les divers segments se disposent en flexion forcée, s'élève en trémulant ; à ce moment la connaissance persiste et tout peut se borner là. Mais fréquemment les spasmes s'étendent à la face et, dès ce moment, la perte de connaissance se produit ; les convulsions se propagent en dernier lieu aux membres inférieurs.

3° Le *type crural* est le plus rare. Les accès commencent par la

(1) Dans un cas récent de Heitz et Bender (*Soc. de neurol.*, 6 juin 1901, et *Revue neurol.*, 15 juillet 1901, p. 614), les accès débutaient par une déviation conjuguée de la tête et des yeux.

flexion ou l'extension du gros orteil ; les phénomènes convulsifs envahissent progressivement les divers segments du membre inférieur, qui se place d'habitude en extension, puis, dans certains cas, le membre supérieur correspondant, et enfin la face ; c'est alors que survient la perte de connaissance.

On peut résumer sous forme schématique le mode de succession des mouvements convulsifs dans les trois types :

1° *Type facial :* Face (perte de connaissance), membre supérieur, membre inférieur ;

2° *Type brachial :* Membre supérieur, face (perte de connaissance), membre inférieur ;

3° *Type crural :* Membre inférieur, membre supérieur, face (perte de connaissance).

La *perte de connaissance* est, comme on l'a vu, inconstante dans l'épilepsie jacksonienne ; elle ne survient jamais primitivement et ne se produit que dans les cas où la face participe aux accidents ; encore est-elle le plus souvent tardive et incomplète, en sorte que *le sujet a toujours*, *on peut le dire*, *conscience de sa crise* ; il assiste à tout ou partie de l'accès et en conserve le souvenir. Il y a loin de cette progression relativement lente et consciente à la foudroyante brutalité de la névrose comitiale.

Toutefois, et c'est en quelque sorte la rançon de cet avantage, on a signalé (Fournier, Raymond) de violentes douleurs qu'éprouvent, pendant leur crise, certains sujets dont la conscience n'a subi aucune atteinte.

L'accès se termine par une courte période de stertor ; la *durée* totale des accidents varie de quelques secondes à une heure ; elle est en moyenne de quelques minutes.

Parmi les symptômes observés à titre exceptionnel au cours ou à la suite de la crise, on peut citer les vomissements, le vertige, la céphalée, une aphasie totale ou partielle (Jackson, Greffier, Féré, Koranyi, Prévost), des troubles oculaires (hémianopsie, myosis), une tachycardie transitoire (Pitres) (1).

Mais, de toutes les manifestations qui peuvent accompagner les paroxysmes, les plus fréquentes et les plus curieuses sont les *paralysies post-épileptoïdes*. D'observation bien plus courante que chez les comitiaux vulgaires, elles consistent dans l'impotence plus ou moins complète des groupes musculaires qui ont été le siège des convulsions pendant l'accès. Ordinairement il s'agit d'une hémiparésie ou d'une monoparésie, dont la durée varie de quelques heures à quelques semaines. Ces paralysies persistent quelquefois indéfiniment et sont même susceptibles d'extension progressive. Habituellement consécutives aux accès, elles peuvent les précéder ou les remplacer ; dans

(1) Pitres, *Arch. clin. de Bordeaux*, mars 1894.

ce dernier cas, on doit les considérer comme des « équivalents épileptiques ». Bouchaud a récemment cité l'observation d'un malade qui, pendant quinze ans, a présenté par intervalles une monoplégie brachiale passagère; plus tard sont survenus des accès d'épilepsie jacksonienne.

Les *contractures* post-paroxystiques sont plus rares. André et Schlesinger ont signalé l'*atrophie* de certains groupes musculaires.

La *fréquence des accès*, dans l'épilepsie symptomatique, est très variable : certains malades présentent des paroxysmes très espacés; chez d'autres, les crises sont rapprochées et peuvent même devenir subintrantes: c'est l'*état de mal* jacksonien, analogue à celui que l'on observe dans la névrose comitiale, accompagné d'hyperthermie comme dans cette dernière, et de pronostic tout aussi grave.

L'*affaiblissement progressif de l'intelligence* et la *démence* servent tout aussi bien d'aboutissants au mal jacksonien qu'à l'épilepsie essentielle.

Les *formes* du paroxysme sont, ici, moins variées que dans l'épilepsie héréditaire, et le type convulsif est incomparablement plus fréquent que les autres. On a cependant décrit des *accès toniques* ou à contractures (Charcot, Bourneville et Regnard, Greffier), une *forme vibratoire* ou *tétanique* (Charcot), un type *athétoïde* (Préobrajenski), un *petit mal jacksonien* (vertiges, absences). Récemment, Kojewnikoff (1), puis Orlovsky, ont signalé une *épilepsie partielle continue*, dans laquelle des convulsions cloniques localisées et permanentes font place, par intervalles, à des accès d'épilepsie généralisée.

Enfin il existe, pour l'épilepsie jacksonienne comme pour l'épilepsie essentielle, toute une série d'*équivalents épileptiques* (Pitres) (2), parmi lesquels un des plus répandus paraît être la *migraine ophtalmique*. Délégrange a consacré une thèse récente (3) à l'*épilepsie partielle sensitivo-sensorielle*, caractérisée par des « accès ou attaques dont les diverses manifestations se produisent dans le domaine de la sensibilité générale et de la sensibilité spéciale »; ces manifestations, qui portent principalement sur la sensibilité périphérique, la vue et l'ouïe, peuvent s'observer à l'état d'isolement ou être associées à l'épilepsie motrice.

Il faut, en terminant ce paragraphe, insister sur la coexistence possible et même fréquente chez certains malades (tumeurs cérébrales, sclérose en plaques, paralysie générale) des accès jacksoniens avec des *crises apoplectiformes* : on trouve dans ces cas, superposé au tableau comitial, l'ensemble symptomatique caractérisant la maladie qu'il contribue à révéler.

(1) Kojewnikoff, *Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou*, 21 janvier 1894; *Revue neurol.*, 1894, p. 367.

(2) Pitres, Étude sur quelques équivalents cliniques de l'épilepsie partielle ou jacksonienne, in *Revue de méd.*, 1888.

(3) Délégrange, Épilepsie partielle sensitivo-sensorielle. Th. de Paris, 1894.

ÉTIOLOGIE. — L'épilepsie jacksonienne, sur la pathogénie de laquelle il y aura lieu d'insister plus loin avec quelque détail, peut être toujours attribuée à une irritation passagère ou permanente, mais partielle et limitée, de l'écorce cérébrale. Cette irritation, qui aboutit par intervalles à la décharge comitiale, peut être toujours ramenée à l'un des quatre groupements étiologiques que voici :

I. *Lésion occupant l'écorce cérébrale ou son voisinage ;*

II. *Lésion de l'appareil circulatoire cortico-bulbaire ;*

III. *Lésion périphérique ou viscérale retentissant sur l'écorce cérébrale par le mécanisme de l'action réflexe ;*

IV. *Intoxication ou auto-intoxication.*

I. Lésion occupant l'écorce cérébrale ou son voisinage. — L'écorce cérébrale peut être influencée par une lésion occupant la boîte cranienne, les méninges ou la substance du cerveau elle-même.

Du côté de la *boîte cranienne*, on a eu l'occasion d'incriminer, comme facteurs du mal comitial : des exostoses, des tumeurs, des fractures du crâne accompagnées d'esquilles ou d'hémorragie.

Les *lésions méningées* aptes à provoquer l'épilepsie partielle sont : les tumeurs (sarcomes, épithéliomas, gommes, kystes hydatiques), — les méningites aiguës, subaiguës (1) ou chroniques (paralysie générale), — les hémorragies méningées, primitives ou survenues au cours d'une pachyméningite (2).

Parmi les *altérations du cerveau* qui ont tendance à provoquer des convulsions épileptiformes, il faut citer : l'encéphalite et les abcès du cerveau (Lépine), la sclérose cérébrale (hémiplégie spasmodique infantile), la porencéphalie (Burzio), les tumeurs cérébrales (3) (gros tubercules, gommes, cancer, cysticerques). Les accès jacksoniens signalés au cours de l'acromégalie (Raymond et Souques, Farnarier) paraissent devoir être attribués à l'hypertrophie du corps pituitaire, considérée à juste titre comme la lésion dominante de cette maladie. Enfin Touche (4) a récemment insisté sur l'épilepsie symptomatique des vieux foyers de ramollissement cortical ; ces accès surviennent d'habitude trois ou quatre ans après l'hémiplégie; les convulsions sont généralisées, avec prédominance unilatérale, et s'accompagnent de troubles dans la sphère sensitivo-sensorielle.

On peut à la classification *topographique* qui précède (os, méninges, cerveau) substituer une classification *nosologique*, et disposer dans l'ordre hiérarchique ci-après les principaux éléments étiologiques susceptibles d'agir directement sur l'écorce cérébrale :

1° La *syphilis*, dont les diverses manifestations (exostose, gomme,

(1) Boucarut, *Montpellier méd.*, 1899.

(2) Touche, Épilepsie jacksonienne, pachyméningite hémorragique (*Soc. de neurol.*, 5 avril 1900 : *Revue neurol.*, 1900, p. 451).

(3) Apert et Gandy, *Arch. gén. de méd.*, mai 1900.

(4) Touche, Accidents épileptiformes généralisés au cours de l'hémiplégie, in *Arch. gén. de méd.*, 1899, p. 60.

sclérose, artérite) sont toutes épileptisantes; l'importance de ce facteur est telle que l'on a dû créer le mot d' « épilepsies syphilitiques », et qu'il est de règle, pour les cliniciens, de toujours songer à la syphilis lorsqu'on se trouve en face de crises épileptiformes à étiologie mal déterminée.

2° Le *traumatisme* (coups ou chutes sur la tête), qui peut agir sur l'écorce par l'intermédiaire de deux processus : la compression (corps étrangers, esquilles, hémorragie) ou l'inflammation (méningo-encéphalite, aiguë ou chronique). Bergmann, sur 8925 blessures de tête, a relevé 132 fois des accès épileptiformes.

Les effets convulsivants du traumatisme peuvent ne se manifester que plusieurs années après l'accident. Chipault (1), étudiant récemment les effets du traumatisme chez l'enfant, les divise en trois périodes : *a.* une première phase asymptomatique ; *b.* une deuxième période avec accès épileptiformes (épilepsie généralisée dans les traumatismes extrarolandiques, épilepsie associée à de l'hémiplégie spasmodique dans les traumatismes rolandiques) ; *c.* période d'arrêt de développement, tant physique qu'intellectuel.

3° La *tuberculose,* qui peut se présenter dans les centres nerveux sous forme de méningite généralisée ou localisée, ou encore sous forme de tubercule massif affectant de préférence la région du lobule paracentral (Charcot, Souques).

II. **Lésion de l'appareil circulatoire cortico-bulbaire.** — Sans parler du *mal de Bright*, qui peut agir sur les régions épileptogènes de l'encéphale par des œdèmes localisés, mais dont le mécanisme complexe trouvera sa place au paragraphe des auto-intoxications, on doit faire entrer dans cette catégorie l'*artériosclérose cérébrale* (2) et la *maladie de Stokes-Adams*, ou pouls lent permanent avec crises épileptiformes. Cette dernière a été jadis approfondie par l'un de nous (3) et considérée comme le résultat d'une « meiopragie » passagère, d'une « claudication intermittente » du bulbe, habituellement provoquée par une crampe vasculaire. Un malade de Stokes faisait avorter ses crises en se plaçant la tête en bas dès les premiers symptômes. Dans un cas récent, Hockhaus a constaté la dégénérescence calcaire des vaisseaux de l'encéphale.

III. **Lésion périphérique ou viscérale retentissant sur l'écorce cérébrale.** — L'action réflexe peut avoir son point de départ dans la sensibilité périphérique, les organes des sens ou les appareils viscéraux.

Parmi les *lésions périphériques* épileptogènes, on peut citer : les *cicatrices* (Weiss) (4), les *névromes*, les *corps étrangers* des téguments,

(1) Chipault, *Travaux de neurol. chir.*, 1900, p. 272.
(2) Lucas, Th. de Strasbourg, 1894.
(3) Grasset, Vertige des artérioscléreux (Leçons cliniques, 1891, t. I, p. 91).
(4) Weiss, *Soc. imp.-royale des méd. de Vienne*, avril 1894.

les traumatismes périphériques de toutes sortes. L'influence du traumatisme, d'ailleurs exceptionnelle, est encore très discutée ; niée par Strümpell, elle est acceptée par Eulenburg et Tillmanns. On a vu, au chapitre précédent, que Brown-Séquard est parvenu à provoquer, par l'excitation du sciatique, des crises épileptiformes chez les cobayes.

Du côté des *organes des sens*, on a incriminé les vieilles otorrhées (Lannois) (1), les lésions nasales (Kzillmann) et les corps étrangers de l'oreille (bouchons de cérumen, graines, perles, insectes), la pénétration de parasites ou de corps étrangers dans les sinus de la face, les vices de réfraction de l'œil (Stevens, Kern). Nocard a décrit l'épilepsie sensorielle du chien, due à l'envahissement du conduit auditif par des corps étrangers ou des parasites.

Enfin, certaines *lésions viscérales* exercent une action épileptogène indiscutable. Cette influence a été particulièrement mise en lumière, pour ce qui est de l'*appareil respiratoire*, à propos de l'empyème, des traumatismes pleuraux et du lavage de la plèvre (2) ; en ce qui concerne le *tube digestif*, à propos de la dentition, de l'hypertrophie amygdalienne (Boulay) (3), des maladies de l'estomac (Dupré-Lefèvre) (4), des vers intestinaux, de l'entérite muco-membraneuse (Lécorché), de la miction et de la défécation (Féré) (5), etc. Mais ce sont surtout les rapports de l'épilepsie avec les *maladies du cœur* que l'on a discutés ces dernières années (6). Lépine, Lannois, Gowers, Rosin ont incriminé l'action des lésions cardiaques mal compensées ; Variot (7) a vu l'épilepsie survenir chez des enfants atteints de cyanose congénitale; Stintzing (8), au contraire, nie l'influence épileptogène des lésions cardiaques et n'admet, comme susceptibles de produire le mal comitial, que la myocardite chronique et l'artériosclérose généralisée.

IV. **Intoxication et auto-intoxication.** — L'*alcoolisme* et le *saturnisme*, dont il a été longuement question à propos de l'épilepsie essentielle, provoquent la formation de placards méningitiques ou de foyers scléreux dans l'écorce cérébrale ; le *mal de Bright* [Raymond, Chantemesse et Tenneson, Chauffard (9), Colleville (10)] agit par l'intermédiaire de l'artériosclérose cérébrale, d'un œdème loca-

(1) Lannois, *Congrès d'otologie de Londres*, juillet 1899.
(2) Camus, Th. de Bordeaux, décembre 1893.
(3) Boulay, *Soc. franç. d'otologie*, 1896 ; *Sem. méd.*, 6 mai 1896, p. 179.
(4) Dupré-Lefèvre, Th. de Lille, 1898.
(5) Féré, *Soc. de biologie*, 5 octobre 1901.
(6) Voy. Émery, Épilepsie d'origine circulatoire. Th. de Paris, 1893, p. 303.
(7) Variot, *Journ. de chir. et de thérap. infantiles*, février 1898.
(8) Stintzing, *Deutsche Arch. für klin. Med.*, 13 décembre 1899 ; *Revue neurol.*, 1900, p 514.
(9) Chauffard, De l'urémie convulsive à forme d'épilepsie jacksonienne, in *Arch. gén. de méd.*, juillet 1887.
(10) Colleville, *Gaz. hebd.*, 19 juillet 1900, p. 673.

lisé de l'encéphale, ou de petits foyers de thrombose corticale. Pour la plupart des classiques, l'*éclampsie puerpérale* doit être considérée comme une variété d'épilepsie symptomatique.

A côté des cas où elles déterminent ainsi des lésions matérielles de l'encéphale, les intoxications et les auto-intoxications peuvent, d'autres fois, provoquer de simples troubles fonctionnels de l'écorce, indépendants de toute altération apparente du cerveau ou des méninges. Souvent, en pareil cas, la localisation des substances toxiques est justifiée par quelque ancienne lésion du cerveau, depuis longtemps éteinte et cicatrisée, mais jouant encore le rôle d'un foyer d'irritation latent, ou encore par une atteinte fonctionnelle préalable de l'encéphale. « L'expérience montre que, lorsqu'une région de l'écorce cérébrale a été déjà le siège d'une irritation électrique (François-Franck) ou produite par une substance irritante (Koranyi et Tauszk), une excitation périphérique détermine plus facilement des convulsions que chez un animal neuf, quand on la fait agir sur les parties qui sont en rapport avec cette région du cerveau. L'excitation préalable de l'écorce cérébrale a déterminé la formation d'un *locus minoris resistentiæ* doué d'une faiblesse irritable. » (Féré.)

On voit par ce qui précède combien est complexe l'étiologie de l'épilepsie jacksonienne. Elle frappe à peu près également les deux *sexes* et peut survenir à tout *âge* de la vie; pour bien des auteurs, les *convulsions infantiles* méritent d'être comprises dans son étude. L'importance de l'*hérédité* est ici bien moins grande que dans l'épilepsie idiopathique. « Les convulsions jacksoniennes, avons-nous dit ailleurs, s'observent chez des sujets indemnes de toute tare nerveuse héréditaire ou personnelle, mais leur développement est favorisé par l'existence antérieure d'accidents convulsifs ou névropathiques. Dans ce dernier cas, le cumul des causes rend les accès épileptiformes plus précoces et plus tenaces. »

Les *causes occasionnelles* des accès sont les mêmes que dans l'épilepsie essentielle : ivresse, embarras gastrique, poussée d'infection, émotion, fatigue, traumatisme. Quelquefois la cause est locale et porte sur la région qui sert de point de départ aux accidents : c'est ainsi que la pression d'une zone cicatricielle ou le brusque redressement d'un membre peuvent provoquer l'apparition immédiate d'un paroxysme.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGÉNIE. — Les lésions qui provoquent l'épilepsie jacksonienne sont essentiellement variables : ici, comme dans toute la pathologie des centres nerveux, la nature des altérations est sans importance ; leur siège seul importe. Que l'écorce cérébrale soit irritée, en un point déterminé, par un foyer d'inflammation, une cicatrice, une tumeur ou une esquille, le résultat est le même, et les troubles fonctionnels qui en découlent sont identiques.

Il est même des cas (épilepsie partielle réflexe ou toxique) où l'on n'a pas trouvé de lésions apparentes des centres nerveux.

Topographiquement, deux conditions semblent requises pour la production des accès jacksoniens.

1° *L'écorce cérébrale doit être intéressée.* — La plupart des physiologistes ont, depuis trente ans, démontré l'excitabilité de la substance grise corticale et l'inexcitabilité des faisceaux blancs. Tous les cliniciens qui ont pratiqué la méthode anatomo-clinique ont, d'autre part, souligné la relation entre les accès jacksoniens et la plupart des lésions corticales.

Il faut toutefois noter quelques exceptions : Parker, Jackson, Duflocq (1) et Touche (2) ont cité des faits où l'épilepsie jacksonienne répondait à des lésions du centre ovale ou des noyaux gris centraux, et Seppilli a vu survenir des crises comitiales, de forme hémiplégique, chez un sujet dont l'écorce cérébrale, du côté opposé aux convulsions, avait été antérieurement détruite par un ramollissement. D'autre part, certains physiologistes (Bubnoff, Heidenhain, Vulpian), dans des expériences d'ailleurs reprises et infirmées par François-Franck et Pitres, seraient parvenus à provoquer des convulsions en excitant la substance blanche sous-corticale.

2° *Les centres corticaux doivent être compris dans la zone d'irritation.* — Il suffit, pour étayer cette proposition, de rappeler la part importante, prédominante on peut le dire, qui revient aux faits d'épilepsie jacksonienne, étudiés d'après la méthode anatomo-clinique, dans l'édification du dogme, actuellement incontesté, des localisations cérébrales. Sur ce point capital de la neurologie, les cliniciens ont ouvert la voie aux physiologistes : tous sont arrivés à cette conclusion décisive qu'il existe dans l'écorce cérébrale des territoires restreints en rapport avec des fonctions déterminées. Toute lésion ou toute irritation fonctionnelle atteignant l'un de ces territoires trouble la fonction correspondante et provoque son exaltation, sa déviation ou sa suppression. Ce point une fois acquis, lorsque le clinicien se trouve en présence de quelque trouble fonctionnel lui paraissant ressortir à une origine centrale, il est naturel qu'il songe à le rapporter à une atteinte organique ou purement dynamique du centre cortical répondant à la fonction viciée.

L'épilepsie jacksonienne est due à l'irritation plus ou moins prolongée de tel ou tel de ces domaines corticaux. Des excitations accumulées aboutissent à une décharge, dont la modalité varie suivant le centre intéressé. — Quand l'irritation porte sur la région périrolandique, la zone dite psycho-motrice, l'accès prend la forme convulsive, et le début se fait par la face, le membre supérieur ou le membre

(1) Duflocq. Épilepsie partielle d'origine sous-corticale (*Revue de médecine*, février 1891).

(2) Touche, *Bull. de la Soc. anat.*, 1900, p. 622.

inférieur, du côté opposé, suivant que la lésion siège au niveau du tiers inférieur, du tiers moyen ou du tiers supérieur (lobule paracentral compris) de la région rolandique. Les formes sensorielles témoignent, suivant leur variété, d'une lésion portant sur le centre cortical de la vue, de l'ouïe, du goût ou de l'odorat, etc. Des faits probants ont été fournis à l'appui de chacune de ces affirmations; il serait trop long de les relater, et cela reviendrait à présenter l'histoire des localisations cérébrales.

Il faut, toutefois, se garder d'être trop absolu et ne point conclure, de la spécialisation dûment acquise des centres corticaux, à une limitation étroite et exclusive des lésions chez tout sujet atteint d'épilepsie partielle.

C'est qu'en effet les excitations cérébrales ne se limitent pas forcément au point précis de leur application ; souvent elles diffusent dans l'écorce, font tache d'huile en quelque sorte, et irradient en divers sens. Voilà pourquoi, dans un certain nombre de cas, on a trouvé des lésions, non point au niveau des centres qui rationnellement pouvaient être considérés comme atteints, mais bien à quelque distance de ces centres (Lucas-Championnière) (1).

Sous bénéfice de ces réserves, l'épilepsie jacksonienne doit être attribuée à une excitation limitée de l'écorce, produite soit par une lésion anatomique, soit par une altération vasculaire, soit par une influence toxique, autotoxique ou réflexe. « Il n'y a, déclare Maurice de Fleury, de différence entre l'épilepsie directe et l'épilepsie réflexe que la longueur du nerf sensitif qui sépare le point irrité de la surface du cerveau. Les corps étrangers du tube digestif (ténia, oxyures, etc.), les tumeurs des fosses nasales et du larynx, les cicatrices cutanées, les névromes, le phimosis, etc., agissent au total par le même mécanisme que les tubercules de la pie-mère, l'épaississement des méninges, les esquilles osseuses comprimant la zone motrice... L'agent d'irritation apporte au centre qui préside à la motricité un surcroît d'énergie continuellement accru jusqu'au moment où l'accumulation trop forte devient intolérable et où se déchaîne en avalanche le paroxysme convulsif. »

On saisit, dès lors, les analogies étroites qui existent, au point de vue pathogénique, entre la névrose comitiale et l'épilepsie dite symptomatique : dans les deux cas, excitation corticale aboutissant à des décharges paroxystiques; tendance identique à la répétition des accidents, à l'état de mal et à la déchéance mentale; même causes provocatrices des accès.

(1) Lucas-Championnière, Traitement de l'épilepsie jacksonienne par la trépanation (*Congrès de Moscou*, 1897). [Tout récemment, à l'occasion d'une intéressante observation de Dieulafoy (épilepsie jacksonienne par lésion de la région frontale, *Acad. de méd.*, 22 oct. 1901, *Presse méd.*, 23 oct. et 20 nov. 1901), Laborde, Pitres, Lucas-Championnière et Raymond (*Acad. de méd.*, oct. et nov. 1901) ont souligné la coexistence fréquente de l'épilepsie jacksonienne avec des lésions situées en dehors de la zone psycho-motrice.

Il ne faut donc point s'étonner de voir un grand nombre d'auteurs proclamer l'unité fondamentale de l'épilepsie et comprendre dans une description d'ensemble les deux grandes formes de la comitialité. Déjà, à propos de l'épilepsie-névrose, nous avons cité de nombreux documents à l'appui de cette allégation. Voici les conclusions, formelles sur ce point, d'un récent travail de Mouratow (1) :

1° Il n'y a aucune différence d'origine entre l'épilepsie locale et générale.

2° L'épilepsie, dans un certain nombre de cas, est l'expression d'une lésion organique du cerveau ; dans d'autres, d'une névrose de l'écorce.

3° L'anatomie pathologique ne confirme jusqu'ici que l'origine corticale de l'épilepsie.

Pour nous, tout en acceptant le principe d'une étroite analogie entre les deux formes comitiales, surtout en matière physiologique et pathogénique ; tout en reconnaissant qu'il n'existe pas de critérium différentiel pour les opposer l'une à l'autre ; tout en acceptant même l'existence de formes de transition dans lesquelles une même cause (traumatisme, intoxication) appelle tantôt l'épilepsie vraie, tantôt l'épilepsie jacksonienne, nous demeurons à tel point pénétrés de la valeur inhérente à certains caractères distinctifs des deux processus — rôle prépondérant de l'hérédité, perte de conscience, généralisation paroxystique, dans la névrose comitiale ; importance des causes locales, conservation habituelle de la conscience, limitation des accidents, dans le mal jacksonien, — que nous ne pouvons consentir à supprimer entièrement la barrière qui a séparé jusqu'ici les deux ordres de manifestations, et continuons à les décrire isolément.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de l'épilepsie jacksonienne comprend plusieurs étapes :

1° **S'agit-il d'une épilepsie jacksonienne?** — On ne peut guère la confondre qu'avec l'*épilepsie essentielle* ou l'*hystérie*.

La première débute habituellement dans l'enfance, chez des sujets à hérédité chargée ; l'épilepsie jacksonienne se montre à tout âge et n'a pas besoin de tare héréditaire. L'aura est plus constante dans le mal jacksonien ; la perte de connaissance, avec ses corollaires (chute, morsure de la langue, écume à la bouche), y est inconstante, tardive et incomplète ; les convulsions sont partielles, au début tout au moins ; enfin le stertor terminal fait souvent défaut.

Les *convulsions hystériques* peuvent présenter le type jacksonien (Charcot, Ballet, Noguès, Crespin, Crocq, Hartenberg). La connaissance de précédents hystériques, la constatation des stigmates de la

(1) Mouratow, *Soc. de neurol. de Moscou*, 24 septembre 1899 ; *Vratch*, 1899 ; *Revue neurol.*, 1900, p. 511.

névrose, l'absence d'hyperthermie au cours des paroxysmes, l'examen des urines, trancheront habituellement la question.

2° **Quelle est la cause des accidents et la nature du processus ?** — L'examen minutieux du malade et l'étude approfondie des commémoratifs permettront seuls de conclure, et il suffit de se reporter au paragraphe de l'étiologie pour se rendre compte de la multiplicité des hypothèses à discuter. On passera soigneusement en revue les diverses fonctions du système nerveux, le fonctionnement de chacun des appareils organiques ; on n'oubliera pas d'examiner les urines.

Mais il ne suffira pas d'avoir fait le diagnostic de tumeur cérébrale, d'exostose, de méningite, d'artérite, de brightisme ; il faut encore apprécier l'origine de ces lésions, savoir si elles sont de nature syphilitique, tuberculeuse, inflammatoire, néoplasique ; et pour cela encore l'exploration attentive du malade est indispensable. Souvent la constatation d'une cicatrice suspecte, d'une exostose du tibia, d'une céphalée nocturne, permettra d'incriminer la syphilis ; la présence d'un cancer du sein, comme dans le cas récent de Rabé et Martin, fera soupçonner une néoplasie encéphalique ; un foyer de tuberculose ancien ou récent, une tumeur hydatique du foie ou d'un autre organe, viendront éclairer un diagnostic en suspens.

En cas d'hésitation, rappelons qu'il est de règle de préjuger la *syphilis*, qui est à la fois l'une des causes les plus habituelles des accidents épileptiformes, et aussi l'une des plus curables. « Règle générale, quand il s'agit d'épilepsie jacksonienne, quand il s'agit de lésions cérébrales corticales, vous devez penser toujours et quand même à la possibilité de lésions syphilitiques (exostose, périostose, méningite scléro-gommeuse) et administrer le traitement mercuriel et ioduré. Il vous arrivera plus d'une fois d'obtenir des succès éclatants chez des gens qui ne voulaient pas ou qui ne pouvaient pas avouer leur syphilis, et chez lesquels le traitement se chargera de faire le diagnostic. » (Dieulafoy.)

3° **Enfin, s'il y a lésion, quel en est le siège ?** — On utilisera, pour résoudre le problème, toutes les données acquises en matière de localisations cérébrales ; mais, en même temps, on n'oubliera pas que les irritations corticales ont tendance à diffuser, et qu'un centre cortical peut recevoir son excitation d'une lésion située à quelque distance. — Pitres n'attache d'importance aux crises jacksoniennes, pour la détermination du siège d'une lésion cérébrale, que dans les cas où l'aura est bien localisée, ou encore quand les convulsions, conscientes, sont très limitées à leur origine, ou quand les crises s'accompagnent de monoplégie persistante ; il y a chance, en pareils cas, pour que la lésion siège au niveau ou dans le voisinage des centres correspondants. — Raymond va jusqu'à refuser tout crédit aux convulsions épileptiformes ou aux paralysies post-épileptoïdes pour le diagnostic topographique des lésions cérébrales, à moins que ces troubles ne

coexistent avec d'autres symptômes permanents (paralysie localisée), de signification bien plus précise.

Henschen a récemment proposé d'utiliser la radiographie pour déterminer le siège précis des altérations.

PRONOSTIC. — Comme nous l'avons dit ailleurs, « en dehors de l'état de mal, qui a, dans l'épilepsie jacksonienne, la même gravité que dans le mal comitial proprement dit, l'épilepsie partielle n'a pas de pronostic qui lui soit propre; en tant que maladie symptomatique, elle participe au pronostic de l'affection primitive. Mais, au point de vue fonctionnel, c'est autre chose : la débilité intellectuelle, les infirmités résultant des paralysies post-épileptoïdes, lorsqu'elles persistent à l'état permanent, ressortissent au domaine de l'épilepsie et peuvent être considérées comme la conséquence directe des accès convulsifs. »

L'épilepsie, chez les sujets atteints d'*hémiplégie spasmodique infantile*, s'atténue quelquefois spontanément, quand le sujet avance en âge, et peut arriver à disparaître vers quarante ou cinquante ans (1).

TRAITEMENT (2). — Le traitement de l'épilepsie jacksonienne est *médical* ou *chirurgical*.

I. **Traitement médical**. — Il s'adresse à la cause de l'épilepsie, à l'hyperexcitabilité corticale, enfin aux accès eux-mêmes.

a. De toutes les causes de l'épilepsie partielle, la plus accessible au traitement est certainement la *syphilis*. Dès lors, toutes les fois que l'épilepsie paraîtra dépendre d'une spécificité avouée ou dépistée par l'exploration médicale, et même toutes les fois que l'étiologie d'une épilepsie jacksonienne demeurera obscure ou insuffisamment éclaircie, on aura recours au traitement antisyphilitique intensif (frictions mercurielles ou injections de calomel, iodure de potassium à la dose de 4 à 8 grammes par jour).

Le régime lacté absolu sera rigoureusement imposé aux *brightiques*, que l'on saignera d'autre part, s'il y a lieu; les iodures à faible dose seront prescrits aux *artérioscléreux*; la révulsion intestinale et cutanée améliorera les *congestifs*, etc.

b. L'*hyperexcitabilité corticale* est justiciable, chez les jacksoniens, des mêmes moyens que dans l'épilepsie essentielle. Le *bromure* fera presque tous les frais du traitement, et il suffira, pour remplir l'indication, de se reporter au précédent chapitre, où nous avons détaillé les règles et les conditions de son emploi. Le *borate de soude*, suivant Mairet, présenterait aussi des avantages et aurait plus de

(1) Le Dingot, Th. de Paris, juillet 1899.

(2) M. le professeur Raymond, dans son cinquième volume de Cliniques (1901), vient de consacrer une série de leçons à la pathogénie et au traitement de l'*épilepsie partielle*.

chances de réussir dans l'épilepsie partielle que dans l'épilepsie idiopathique. L'*état de mal* jacksonien sera tributaire de la même médication que l'état de mal épileptique proprement dit.

c. Les *moyens locaux* destinés à prévenir les accès ou à les arrêter dès leur début sont connus depuis la plus haute antiquité. Galien proposait déjà d'appliquer une ligature ou des vésicatoires au-dessus du siège de l'aura. Bravais, Todd, Récamier, Brown-Séquard, Hirt, Buzzard, Crozes, Pitres, Dignat, conseillent l'application de *vésicatoires circulaires* au niveau du membre où siègent les accidents initiaux et au-dessus du siège de ces derniers. La *compression*, la *ligature*, l'*extension brusque du membre*, ont chacune des partisans. Ces manœuvres amènent dans certains cas l'arrêt des crises, d'autres fois un transfert de l'aura du côté opposé. Leurs avantages sont discutables, car il persiste souvent, chez les sujets, un état de malaise et d'énervement, qui leur fait regretter la décharge paroxystique, toujours suivie d'une sédation plus ou moins durable.

II. **Traitement chirurgical**. — Thérapeutique causale par excellence, il est indiqué toutes les fois que l'on suppose l'existence d'une lésion intracranienne limitée, susceptible d'ablation ; parmi les formes de l'épilepsie partielle, c'est l'épilepsie *traumatique* qui en est le plus nettement tributaire (1).

La trépanation eut, tout d'abord, pour but exclusif de supprimer des esquilles ou d'extraire quelque corps étranger.

Plus tard, on incisa les méninges et on provoqua l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, pour amener une décompression cérébrale.

Devenus plus hardis à mesure que la technique se perfectionnait, les chirurgiens de l'ère actuelle (Horsley, Bergmann, Hochenegg, Weissgerber, Collins) ont proposé d'enlever les « reliquats cicatriciels » de l'écorce cérébrale, fallût-il pour cela opérer une brèche dans la substance nerveuse.

Enfin, quelques opérateurs, et non des moindres (Keen, Nancrède, Lloyd, Deaver) n'ont pas craint de préconiser l'ablation, en l'absence de toute lésion apparente, de la zone corticale « dont l'excitation physiologique reproduit les mouvements dominants ou précurseurs de l'épilepsie observée ».

La *technique* de la trépanation, sur laquelle on ne saurait avoir la prétention d'insister dans un article comme celui-ci, se trouve indiquée tout au long dans le *Traité de chirurgie opératoire* de Chipault ; la plupart des chirurgiens pratiquent une hémicraniectomie temporaire et se rallient au procédé de Wagner modifié par Doyen. La zone d'application du trépan est déterminée soit par la présence bien

(1) Voy. Rey, Contributions à l'étude des résultats de l'intervention chirurgicale dans l'épilepsie jacksonienne d'origine traumatique. Thèse de Montpellier, juillet 1901.

apparente de quelques reliquats traumatiques (cicatrice, enfoncement cranien), soit par la constatation de certains symptômes (*signal-symptom*) en rapport, d'après les données physiologiques actuelles, avec l'atteinte d'une portion déterminée de l'écorce cérébrale (1).

La plupart des chirurgiens conseillent la suture post-opératoire des méninges pour éviter la hernie du cerveau, et certains s'abstiennent de pratiquer la réimplantation des rondelles osseuses qui, d'après Keen et Mossé, aurait l'inconvénient de replacer le cerveau dans les conditions de pression où il se trouvait avant l'acte opératoire.

Les *résultats* de l'intervention chirurgicale sont fort variables. Verchère (2) a réuni 23 cas de trépanation pour épilepsie jacksonienne, dont 10 où les attaques étaient partielles, 13 où elles étaient généralisées; la guérison a été obtenue 13 fois, et une amélioration 7 fois; dans 3 cas le résultat de l'opération a été nul. Prunier (3) a publié 10 cas d'intervention, avec 3 succès seulement. Raymond reproduit, dans ses *Cliniques*, une statistique de Braun, d'où il résulte que, sur 31 cas d'épilepsie jacksonienne où on a fait l'extirpation d'un fragment de la région corticale au niveau des centres dits épileptogènes, 9 ont été améliorés, 13 ont guéri (leur observation ultérieure n'a jamais dépassé trois ans), 9 sont demeurés dans le même état.

La guérison complète et définitive, à la suite de l'acte opératoire, s'observe surtout dans les cas d'épilepsie traumatique. Gibert (4) a publié récemment une belle observation, avec succès permanent du traitement chirurgical, chez un sujet atteint, consécutivement à un traumatisme du crâne, d'une hémiplégie accompagnée de contractures précoces et de crises convulsives; l'opération permit d'extraire trois esquilles profondément enfoncées dans la substance cérébrale.

D'autres fois, ce sont des guérisons apparentes, ou plutôt des *rémissions* plus ou moins prolongées, ultérieurement suivies de *récidives* (5); ces rémissions ont été fréquemment attribuées à une décompression passagère de l'encéphale, la trépanation agissant dans ce cas comme l'iridectomie dans le glaucome (Verchère).

Dans d'autres cas, enfin, apparemment les plus nombreux, on n'obtient que des améliorations légères et transitoires, ou encore un résultat négatif. Dans les tumeurs cérébrales, par exemple, l'intervention n'est utile que dans un dixième des cas (Byrom-Bramwell, Allen Starr, Mills et Lloyd, Knapp).

L'acte opératoire a lui-même ses *complications*. Alors même que le

(1) Winkler, Rapport sur le traitement chirurgical de l'épilepsie au *Congrès de Bruxelles*, septembre 1899.

(2) Verchère, *Revue de chir.*, mars 1893, p. 246.

(3) Prunier, Trépanation dans l'épilepsie pulmonaire. Th. de Lyon, 1895.

(4) Gibert, *Montpellier méd.*, 14 mai 1898.

(5) Thouvenet, Th. de Paris, 1896. — Chipault, *Travaux de neurol. chir.*, janvier 1899. — Paon, Th. de Paris, mai 1900.

choc ou la méningo-encéphalite n'intervient pas, on a vu survenir des *paralysies*, soit passagères, soit définitives, dans des cas où les centres moteurs corticaux ont été intéressés par le traumatisme chirurgical. On a également constaté une recrudescence tardive des accidents épileptiformes, consécutive à la formation d'une cicatrice encéphalique ou au développement de synéchies méningo-corticales.

En somme, l'intervention chirurgicale dans l'épilepsie jacksonienne n'a point donné les résultats qu'on pouvait théoriquement en attendre. Médecins et chirurgiens semblent s'être mis d'accord sur ce point : Ballet (1) ne lui reconnaît que des indications restreintes, et Forgue et Reclus (2), qui ont consacré des pages nombreuses et fort documentées à la question de la chirurgie cérébrale, terminent leur chapitre sur l'épilepsie traumatique (la plus chirurgicale, si l'on peut s'exprimer de la sorte) par la prudente conclusion que voici : « Le plus souvent il faudra se contenter d'enlever une rondelle osseuse, de supprimer une exostose ou une esquille saillante, d'enlever un corps étranger irritant, de libérer une dure-mère adhérente, à la rigueur d'exciser une cicatrice méningée ou corticale superficielle, sans pousser l'intervention plus loin et jusqu'à l'écorce saine. »

(1) Ballet, *Médecine moderne*, 1897, nos 5, 19 et 23.
(2) Forgue et Reclus, Traité de thér. chir., 2e éd., t. II, 1898.

ÉCLAMPSIE INFANTILE

(CONVULSIONS)

PAR

L. GUINON

Médecin de l'hôpital Trousseau

Les convulsions constituent, chez l'enfant, un mode de réaction banal du système nerveux à l'égard de toutes les excitations, de tous les troubles nerveux quels qu'ils soient, dont est susceptible le jeune âge.

Considérée sous cet aspect, l'éclampsie infantile n'est donc qu'un syndrome dont la fréquence est directement en rapport avec la réflectivité particulière à l'enfant, avec le retentissement général de la moindre cause sur tout l'organisme, avec l'insuffisance de l'action frénatrice du cerveau sur la moelle, résultat du développement incomplet des voies conductrices.

Je ne saurais reconnaître, comme autrefois, deux classes de convulsions, les symptomatiques et les essentielles, les premières accompagnant et compliquant une maladie du système nerveux ou de tout autre appareil, maladie évidente, bruyante, et prenant le premier plan, les secondes survenant sans cause très évidente, dans un état de santé en apparence bon. Au sens strict des mots, il n'y a pas de convulsions essentielles; préparées par une prédisposition, elles sont produites par une cause, si minime soit-elle, mais qu'il faut rechercher. Combien de troubles digestifs passent inaperçus des observateurs inattentifs! Combien d'inflammations d'oreilles, d'érythèmes fessiers irrités ont entraîné de convulsions! A ce compte, il resterait cependant deux manières de convulsions essentielles, l'épilepsie et l'hystérie : nous verrons ce qu'il faut en penser.

ÉTIOLOGIE. — Causes prédisposantes. — L'éclampsie infantile est le propre du nourrisson et de l'enfant sevré ; plus fréquente dans les deux premières années, coïncidant par conséquent avec la première dentition, elle est rare dans les premières semaines, comme manifestation isolée, mais c'est un accident terminal fréquent de toutes les maladies du nouveau-né. Cette rareté de la convulsion primitive chez le nouveau-né résulte de conditions physiologiques assez confuses que Soltmann a cherché à éclaircir ; il a remarqué que, chez les jeunes animaux, l'irritabilité des nerfs moteurs est plus faible que chez les animaux adultes, que la contraction musculaire arrive plus lentement à son maximum et s'éteint de même.

Chez le prématuré aussi, la réflectivité est minime ; il a tendance à la dépression, à la torpeur, comme si, malgré la naissance, il

conservait un mode de vie très voisin de celui de la gestation; il semble ne s'éveiller qu'à l'époque normale de sa naissance. Souvent, les convulsions présagent chez lui l'épilepsie (Audebert, Hahn, Paul Tissier).

Cependant le nouveau-né peut avoir des convulsions, et parfois même très violentes et prolongées ; la cause en est variable : tantôt ce sont des traumas en rapport avec la dystocie (forceps, compression prolongée), ou l'asphyxie bleue, qui ont produit des hémorragies méningées, tantôt c'est une lésion méningée encéphalique en voie de développement et qui plus tard donnera lieu à de l'épilepsie.

Après deux ans, trois ans, la convulsion devient plus rare, au moins sous sa forme isolée; elle n'accompagne plus alors que les fièvres graves, les intoxications, ou bien, si elle est isolée, elle est déjà la première manifestation de l'épilepsie.

Toute l'étiologie de l'éclampsie infantile est dominée par l'hérédité névropathique. *Ne fait pas des convulsions qui veut.*

La convulsion est un stigmate d'*hérédité névropathique*; elle coïncide dans les familles avec les tares mentales ou nerveuses les plus variées : graves comme la folie, l'hystérie, l'épilepsie ; légères comme la migraine, la neurasthénie, l'incontinence nocturne d'urine, le strabisme, l'asymétrie faciale, le phimosis, les retards de développement, les hernies congénitales, etc.

Un enfant a des convulsions, un autre a eu des accidents méningitiques au cours d'une infection quelconque ; d'autres sont excitables, délirent facilement ; on cite des familles dont tous les enfants sont atteints successivement de convulsions à telle ou telle période et pour une cause de peu d'importance : il s'agit le plus souvent dans ces cas d'une *hérédité directe*.

Une des causes qui semblent expliquer la fréquence incomparablement plus grande de l'éclampsie dans le peuple, c'est l'*alcoolisme* du père. M. Bourneville a montré l'importance de l'ivresse au moment de la conception, dans la genèse de l'épilepsie et par conséquent de l'éclampsie.

Le *rachitisme* est considéré, en Allemagne, comme une cause très importante d'éclampsie; les deux syndromes ont en effet des relations indiscutables, au même titre que le laryngospasme, la tétanie et les terreurs nocturnes (Henoch, Kassowitz, Escherich, Loos). Mais le rachitisme est-il bien la cause vraie de ces accidents nerveux? On a dit que les convulsions étaient le résultat du craniotabes (Elsässer) ou encore (Kassowitz) de l'hyperhémie rachitique des os, qui irriterait les méninges par voisinage. Mais le craniotabes fait le plus souvent défaut chez les enfants rachitiques atteints de convulsions ; nombre de craniotabes ne se compliquent pas de convulsions ; enfin on ne voit pas bien comment cette hyperhémie à

peine appréciable peut se propager aux méninges et au cerveau. En revanche, il y a entre le rachitisme et les convulsions un lien indiscutable : ce sont les troubles digestifs ; cause ordinaire du rachitisme, ils sont aussi la cause des convulsions. Ainsi peut-on raisonner avec M. Comby. Mais il faut ajouter que chez le rachitique, comme chez tout autre enfant, peuvent se rencontrer toutes les causes spasmogènes. Il y a donc exagération à rapporter ces accidents au rachitisme.

Causes occasionnelles. — Tout est matière à convulsion pour l'enfant prédisposé, et l'énumération des causes pourrait se confondre avec celle des maladies de l'enfance. Toutefois on peut les classer en plusieurs groupes assez distincts.

Intoxications de cause externe, par l'oxyde de carbone et les poêles à faible tirage, cause trop peu connue ; par des médicaments (belladone, santonine). L'alcool enfin, ingéré directement par l'enfant, ou par l'intermédiaire de la nourrice, est une cause d'éclampsie ; Vernay, Charpentier, Périer, Henri Meunier ont observé des convulsions formidables chez des enfants dont la nourrice mercenaire ou la mère absorbaient de grandes quantités de vin, du vin de quinquina, des bières fortes, etc. La fumée de tabac, les odeurs fortes peuvent préparer la convulsion, et J. Simon redoutait les odeurs dans l'hygiène des nourrissons.

Infections. — La convulsion se montre au début des infections fébriles, surtout au moment de l'hyperthermie, où « la convulsion remplace le délire et le frisson » ; c'est la *convulsion fébrile* ou *hyperthermique* (Ausset) : la pneumonie, les fièvres éruptives, la grippe, les angines infectieuses, les amygdalites, les otites en fournissent des exemples fréquents ; parfois c'est un de ces accès de fièvre si fréquents chez l'enfant, dont la cause est obscure et que chacun classe et nomme suivant ses tendances.

Actions réflexes. — Toutes les irritations douloureuses, piqûres, brûlures, érythème érosif des fesses, fissure anale, phimosis avec balanite, révulsion cutanée, cataplasme sinapisé, coliques, douleurs d'oreille, corps étrangers de l'oreille, du nez, de l'urètre, les hernies avec ou sans étranglement, sont des causes de convulsion réflexe. On doit y rattacher l'helminthiase et la dentition, deux causes également grosses de discussions, tour à tour vivement attaquées et passionnément défendues.

C'est une vieille notion que celle des convulsions par vers intestinaux ; toutefois, les observations précises n'abondent pas ; Martha est arrivé à réunir vingt-deux cas d'accidents convulsifs à différents âges. Filatoff, qui a étudié toutes les manifestations nerveuses que l'on peut rattacher à l'action des vers intestinaux, signale surtout des troubles oculaires, dont quelques-uns, comme le blépharospasme, sont de nature convulsive ; les convulsions générales sont plus rares, elles tendent

quelquefois à prendre le type de tétanie ou de laryngospasme (1). Ce qui prouve l'action pathogène de ces parasites, c'est que la convulsion cesse quand ils sont expulsés; parmi les vers les plus capables de troubler le système nerveux, on signale les ascarides (Santucci, Mériel, Cesare Catanéo) et surtout le *Tænia nana* (Filatoff).

La dentition a constitué pendant longtemps toute la base pathogénique et étiologique de l'éclampsie infantile ; on décrivait même une forme spéciale à la dentition, limitée aux muscles de la face, s'accompagnant de rougeur des joues, etc. Trousseau cependant mettait déjà en doute la convulsion dentaire ; mais c'est surtout Magitot (1881) qui porta le coup le plus violent à la vieille doctrine : il montra que l'éruption dentaire ne cause aucune lésion, aucun traumatisme à la gencive ; il remarqua que des lésions évidentes de la gencive n'entraînent aucun trouble, alors qu'une évolution en apparence normale est accusée de causer une convulsion ; enfin il chercha une base expérimentale à ses arguments dans des expériences sur les animaux.

C'est maintenant un lieu commun de nier l'action pathogène de la dentition non seulement sur les convulsions, mais sur les bronchites, la diarrhée, la fièvre, etc. Il en est de cette cause comme de l'helminthiase : chez un sujet parfaitement constitué, la dentition, même évoluant mal, ne peut donner lieu à aucun accident ; en est-il de même chez un sujet prédisposé ? Nul n'a le droit de l'affirmer, puisque les troubles les plus minimes, les irritations les plus petites peuvent, chez un enfant en état d'excitation cérébrale, provoquer l'explosion des accidents.

Troubles digestifs. Auto-intoxication. — Dans les deux tiers des cas, l'éclampsie n'a pas d'autre cause qu'un trouble des fonctions digestives ; tantôt c'est une simple indigestion provoquée par une alimentation exagérée, par des aliments malsains ou non appropriés à l'âge, et c'est quelques heures après le repas qu'éclate la convulsion ; tantôt c'est une véritable infection intestinale aiguë avec toutes ses variétés : gastro-entérite avec diarrhée verte, avec diarrhée putride, entérite cholériforme. La convulsion survient soit au début, soit au cours de ces infections. Mais il est deux formes qui se compliquent plus particulièrement de convulsions : ce sont l'entérite folliculaire glaireuse aiguë, pour laquelle les convulsions et l'état méningitique constituent un mode de terminaison, et cette forme d'intoxication avec constipation, que M. Hutinel a décrite sous le nom de « choléra sec des enfants ».

(1) L'helminthiase chez l'enfant ne cause aucune modification des réflexes. Carlo Besto, qui a examiné vingt-deux enfants à ce point de vue, a toujours trouvé normaux les réflexes pupillaire, pharyngé, bicipital, cubital, radial, rotulien, crémastérien et plantaire. Il a bien constaté une légère exagération du réflexe abdominal, mais il ne la croit pas en rapport avec l'helminthiase. Si donc celle-ci provoque quelquefois des réflexes, c'est par l'abondance énorme des parasites, ou bien parce que le système nerveux est déjà troublé par quelque autre cause.

L'éclampsie se rencontre aussi dans les formes chroniques des infections digestives et de la gastro-entérite, mais moins souvent que dans les infections aiguës ; elle est d'autant moins fréquente que la maladie est plus longue, plus ancienne et l'enfant plus faible. C'est au moins ce qui résulte de mes recherches sur les nourrissons de mon service de l'hôpital Trousseau. L'athrepsique a peu de convulsions, ou ce ne sont que des convulsions terminales précédant la mort de quelques heures. Il va sans dire que l'éclampsie atteint surtout les enfants élevés au biberon. J'ai recherché pendant quelques mois dans mon service la fréquence relative des convulsions par infection digestive aux différentes époques de l'année, et le résultat a été assez inattendu. On pouvait croire en effet qu'elles étaient plus fréquentes au cours des mois d'août et septembre, comme il arrive pour les affections aiguës du tube digestif. Il n'en est rien. Du 15 mars au 31 juillet, sur 55 infections digestives, j'observai 13 convulsions précoces ou tardives, surtout en juin et juillet. Au contraire, en août et septembre elles furent extrêmement rares.

A côté de l'intoxication digestive, il faut signaler l'urémie. Comme chez l'adulte, elle produit les accidents convulsifs et comateux, et cela d'ailleurs surtout chez l'enfant du second âge. Le diabète, quelque rare qu'il soit, est aussi une cause d'éclampsie connue.

Convulsions par lésion locale ou mécanique. — Restent enfin toutes les affections du système nerveux auxquelles reviennent les convulsions qu'on nommait autrefois symptomatiques. Beaucoup débutent en effet par une attaque plus ou moins violente, plus ou moins généralisée : la poliomyélite aiguë (paralysie infantile), la poliencéphalite aiguë, les méningites séreuses primitives ou secondaires à une infection (digestive, grippale ou pneumococcique), la syphilis héréditaire cérébro-spinale. L'éclampsie se montre rarement au début de la méningite tuberculeuse, à moins qu'elle ne soit précédée de la formation d'un tuberculome voisin des zones motrices. De ce groupe de convulsions on peut rapprocher celles des enfants nés après un travail difficile ou dystocique : Brachet avait vu leur fréquence en pareil cas ; nous savons qu'elle est liée aux lésions traumatiques du cerveau, soit par le forceps, soit par la compression au détroit, soit par l'asphyxie qui produit des ruptures vasculaires et ces hémorragies méningées qu'a décrites Kundrat.

L'énumération des causes serait incomplète, si je ne signalais de façon spéciale la coqueluche : agit-elle mécaniquement sur les centres nerveux par la congestion que détermine la quinte ? Cela est peu probable. N'est-ce pas plutôt par la surexcitation nerveuse que produit la quinte violente et répétée, ou bien tout simplement la coqueluche n'agit-elle pas en tant que maladie infectieuse au même titre que les autres ? Ces éléments se complètent mutuellement pour produire la convulsion, d'ailleurs peu fréquente puisque, en réunissant les

statistiques de Roger, Perret et Givre, on arrive, sur 731 cas, à une moyenne de 3 convulsions sur 100.

PATHOGÉNIE. — Le centre de production des convulsions serait dans les centres moteurs bulbo-spinaux (Brown-Séquard, Kussmaul et Tenner, Nothnagel). Toute excitation corticale, même loin des centres psycho-moteurs peut, dans certaines conditions, produire un état spasmodique.

J'ai déjà montré la susceptibilité particulière à l'enfant, et comment elle est exagérée par l'hérédité. Que ce soit l'effet d'une irritabilité générale du système nerveux, ou bien prédominance de la vie spinale sur la vie cérébrale, ou bien insuffisance de l'action frénatrice du cerveau sur la moelle, résultant elle-même de la myélinisation encore incomplète des neurones, l'hypertonicité musculaire est évidente chez les nouveau-nés et les nourrissons, au point que, d'après Hochsinger, on peut déterminer chez eux une « myotonie », c'est-à-dire une contraction persistante et indolente des muscles fléchisseurs de l'avant-bras, en comprimant le plexus brachial. On peut même ainsi produire une contracture tétanique de la main.

Étant données ces conditions physiologiques, il faut naturellement bien peu de chose pour provoquer la convulsion chez l'enfant. On peut admettre que l'excitation est d'emblée corticale chez les sujets héréditairement névropathes, les futurs hystériques et épileptiques. Ce serait le mécanisme des convulsions *dites essentielles*.

Le mécanisme le plus simple est celui des convulsions *réflexes*.

Pour les convulsions *toxi-infectieuses*, l'action du poison porte soit directement sur les centres bulbo-spinaux, soit sur les centres corticaux. On s'est demandé pourquoi, parmi les toxi-infections, celles d'origine digestive sont plus fréquemment spasmogènes. Mya l'explique par l'intervention des lésions et troubles du foie, dont Mya lui-même, Terrien, Lesné et Prosper Merklen ont montré l'existence. Ces troubles de la fonction hépatique s'expliquent par la diminution de l'action protectrice et antitoxique de l'épithélium intestinal et la résorption de poisons abondants. Les recherches urologiques, en décelant une élimination considérablement augmentée d'azote, « véritable sphacèle albumineux » (Mya), montrent l'imperfection de la nutrition chez l'enfant en état d'infection digestive. Cette exagération intempestive de la désintégration protéique réclamerait un surcroît d'activité du foie pour la transformation de ces corps. C'est le contraire qui a lieu. Cette insuffisance de transformation d'une part, la diminution du rôle antitoxique d'autre part, expliquent l'intoxication générale. Enfin le rein, généralement altéré dans ces cas, ne suffit plus à l'élimination des poisons fabriqués, et l'intoxication du système nerveux est constituée.

Ce rôle du foie dans l'éclampsie infantile est à rapprocher de celui qu'il paraît jouer dans l'éclampsie puerpérale.

J'ai cherché, avec MM. Bourges et Simon, quelles pouvaient être les modifications du liquide céphalo-rachidien au cours des convulsions. J'ai constaté d'abord que la tension n'est pas augmentée, au moins le plus souvent, si on en juge par l'issue lente du liquide. L'examen cytologique montre l'absence complète de sédiment et la présence de quelques rares lymphocytes. Et cela est vrai non seulement des convulsions simples d'origine digestive, mais aussi des cas compliqués d'état méningitique. Il n'y a donc pas de réaction inflammatoire réelle des méninges, mais seulement irritation toxique. De même, nous n'avons jamais constaté la présence de microorganismes dans le liquide ainsi recueilli, et j'admets, avec Concetti, qu'il s'agit d'états amicrobiens.

SYMPTOMATOLOGIE. — L'attaque d'éclampsie peut débuter brusquement ou, du moins, les signes qui pourraient la faire prévoir passent inaperçus : c'est ce qui se passe pour les convulsions liées à une indigestion, surtout quand elles débutent pendant le sommeil.

Le plus souvent elles sont précédées de prodromes assez frappants ou assez bruyants pour attirer l'attention. Si l'enfant dort, son sommeil est agité, fréquemment entrecoupé de gémissements, de grincements de dents, de mouvements brusques, de secousses qui le réveillent. Ses yeux ont cette attitude particulière aux états cérébraux de l'enfant et qu'on peut appeler l'œil cérébral ou méningitique : les paupières entr'ouvertes laissent à découvert une bande du globe oculaire qui, légèrement relevé en haut, ne montre que le blanc de la sclérotique. A l'état de veille, l'enfant a un aspect anormal ou bien il est déprimé, somnolent; plus souvent il est en proie à cet état qu'on a nommé excitation ou irritation cérébrale : il s'agite sans cesse, il crie sans raison apparente, l'œil sec, le cri bref et aigu ; il agite bras et jambes, se renverse en arrière; rien ne le calme, ni les caresses ni le bercement habituel. Si cependant il se calme quelques minutes sous l'influence d'une tetée, l'œil est largement ouvert, trop fixe ou trop agité, d'une expression inquiétante; l'enfant agite et sort sa langue, il mâchonne. Quelques secousses enfin surviennent, et la convulsion commence.

Parfois elle commence par les yeux, qui se renversent violemment en haut, puis elle envahit la face, et s'étend de haut en bas à tout le corps. Parfois l'enfant pousse un gémissement sourd, et d'emblée tout son corps est pris d'une violente convulsion tonique. Pendant quelques secondes il reste immobile, la tête rejetée en arrière, ou même le corps en opisthotonos, l'œil fixe, le visage cyanosé ou très pâle, les membres étendus, les mains en pronation forcée, les doigts fléchis ; puis l'attaque devient clonique. L'aspect des yeux est effrayant,

tantôt démesurément ouverts, tantôt violemment renversés en haut et ne montrant que le blanc, sous les paupières animées de mouvements violents et rapides ; les globes roulent dans l'orbite en tous sens, puis ils se fixent en un strabisme au maximum de convergence. Les pupilles sont généralement contractées au plus fort de la convulsion, mais elles varient avec le moment, avec l'état de la respiration ; parfois elles oscillent, comme si elles étaient elles-mêmes en clonisme.

La face grimace affreusement, les traits tirés en tous sens ; « les commissures, tirées en dehors par des mouvements saccadés, produisent à chaque secousse un bruit particulier résultant du passage de l'air dans le coin de la bouche ; souvent des mucosités mousseuses ou légèrement sanguinolentes couvrent les lèvres d'une écume blanche ou rosée » (Rilliet et Barthez). La bouche s'ouvre et se ferme, la langue est violemment projetée hors de la bouche, « parfois il y a du trismus, interrompu de temps à autre par des grincements de dents. La tête est d'habitude fortement portée en arrière, plus rarement elle se meut latéralement », roulant sur l'oreiller.

Les bras, et surtout les avant-bras, sont agités de violents mouvements de flexion et d'extension incomplètes ; la main se tourne dans tous les sens ; les doigts sont fortement fléchis, le pouce au-dessus ou au-dessous de l'index. Les jambes sont généralement moins agitées que les membres supérieurs, et souvent elles restent dans l'extension forcée et tonique, alors que tout le reste est secoué par la convulsion.

Quand les contractions sont très violentes, surtout si elles dominent d'un côté (Rilliet et Barthez), le corps tout entier est projeté à droite ou à gauche ; l'enfant roule sur son lit et peut tomber à terre ; c'est le mécanisme des chutes mortelles qui surviennent la nuit, de berceaux insuffisamment fermés.

Souvent l'enfant vomit au début ou à la fin de la convulsion.

Les urines et les matières s'échappent quelquefois pendant l'attaque : ce n'est pas la règle ; « la déglutition est rarement impossible, disent Rilliet et Barthez ; nous l'avons vue se faire chez des enfants atteints de crises d'une violence extrême » : à la vérité, cela n'est possible que pendant l'accalmie.

L'intelligence est nulle ; la sensibilité est plus ou moins profondément abolie, suivant l'intensité de l'attaque ; parfois, dans l'intervalle de deux reprises, un pincement violent, une odeur forte provoquent un mouvement de défense.

Pendant l'attaque, la respiration se continue, irrégulière et suspirieuse ; quand elle s'arrête, la face se cyanose ; quand l'apnée se prolonge, l'aspect devient tel, que l'on croit la mort imminente. Le cœur bat très vite ; parfois il s'affaiblit et la syncope peut survenir. Certains accès sont absolument silencieux ; d'autres fois l'enfant crie pendant l'état tonique ou à la fin.

La température varie avec la cause de l'éclampsie : très élevée, atteignant jusqu'à 40° dans les convulsions d'indigestion, elle peut être à peine modifiée si la convulsion est réflexe. Elle s'élève quand l'éclampsie se prolonge, comme dans l'état de mal épileptique.

Quelles que soient sa forme et son intensité, l'attaque augmente pendant quelques minutes, puis s'atténue et s'arrête ; les membres s'assouplissent, les doigts se desserrent, la face pâlit, l'œil se ferme, l'enfant pousse un soupir et s'endort ou semble reprendre connaissance.

Dans les formes violentes, l'accalmie est incomplète, la convulsion cède, les mouvements cessent, mais l'œil reste fixe, la nuque raide et les doigts sont encore fléchis violemment; la face est grippée, la connaissance est obscure. Après quelques minutes de ce répit incomplet, l'attaque clonique recommence.

Les accès se répètent ainsi pendant quelques heures, plusieurs jours, avec des arrêts plus ou moins prolongés.

La mort peut survenir dès la première attaque, soit par asphyxie ou syncope, soit dans le coma ; elle est précédée alors d'une élévation de température plus ou moins marquée. Parfois des accidents méningitiques surviennent et la mort est plus lente.

La guérison se réalise brusquement et sans aucune suite, après certaines convulsions réflexes ou liées à une indigestion ; mais il reste assez souvent une excitabilité persistante qui se manifeste par de l'agitation, des cris, de l'insomnie.

Enfin l'éclampsie peut laisser un certain affaiblissement intellectuel, du strabisme. Magitot avait même voulu y rattacher certaines altérations dentaires, les mêmes que Parrot rapportait à la syphilis infantile. Il est superflu de rappeler l'argumentation de Parrot contre cette opinion, qui n'a plus de partisans ; mais il est bon d'ajouter que si la convulsion, quelque longue et violente qu'elle soit, semble incapable de produire une atrophie même partielle d'une ou plusieurs dents, la maladie qu'elle complique peut parfaitement, si elle est grave, troubler leur développement.

FORMES. VARIÉTÉS. LES CONFINS DE L'ÉCLAMPSIE. — Le syndrome éclamptique est souvent moins compliqué que ne le comporte la description précédente.

1° Souvent la phase tonique manque et la convulsion est *d'emblée clonique*.

2° Parfois elle est *limitée* à une partie du corps, prédomine à droite ou à gauche. Plus fréquemment, c'est une simple convulsion des yeux, qui se renversent en haut, ou, moins que cela, c'est un strabisme fugitif et intermittent. Les mères donnent à ces accidents le nom de *convulsion interne*, contrairement aux classiques qui désignent sous ce nom le spasme de la glotte.

3° La convulsion prend quelquefois le masque de troubles circulatoires. Beaucoup de *syncopes*, de « pâmoisons » de l'enfant ne sont autre chose qu'une convulsion. Il faut même se méfier de cette forme, car elle n'est parfois autre chose qu'un vertige épileptique. Chez les très jeunes nourrissons, la convulsion est quelquefois remplacée par un accès de *cyanose*. J'ai même vu la cyanose localisée ou prédominante aux membres supérieurs, sans pouvoir donner l'explication de ce phénomène.

4° Mais, à côté de ces formes dérivées de la forme ordinaire et classique, il existe des syndromes spasmodiques qui, par leurs causes, leur pathogénie, leur évolution, se rapprochent beaucoup de l'éclampsie.

Je signalerai en passant le *spasme nutant*, dont une forme a beaucoup d'analogie avec la convulsion ; mais, sous ce nom, on a rangé tant de choses diverses, que l'existence de cette entité est plus que douteuse.

Le *spasme de la glotte* ou *laryngospasme* est un syndrome beaucoup mieux circonscrit : qu'il soit limité au larynx ou commun au diaphragme (spasme phrénoglottique), il est voisin de l'éclampsie. En Allemagne et en Autriche, où on l'observe avec une grande fréquence, on lui donne (Escherich, Kassowitz, Loos) une signification très spéciale : ce serait un symptôme de la tétanie ; il accompagne la tétanie à forme normale et il manifeste la tétanie latente.

Sans entrer dans la discussion de ces théories que nous sommes mal placés pour résoudre, à Paris où ces manifestations sont rares, il est certain qu'il y a une parenté entre elles et l'éclampsie.

La tétanie n'est pas l'éclampsie, dont elle se distingue, entre autres éléments, par la conservation de l'intelligence, mais elle est une convulsion tonique.

PRONOSTIC. — Toute convulsion peut être mortelle si elle est abandonnée à elle-même, soit par l'asphyxie résultant du spasme respiratoire, soit par un mécanisme cérébral mal connu où la congestion et les suffusions sanguines intranerveuses jouent un rôle, soit parce que l'enfant est jeté à bas de son lit et succombe au traumatisme.

La gravité d'une convulsion est en rapport avec sa violence, sa durée et sa répétition. Quand l'accès se prolonge, sans détente, le pronostic s'aggrave. Quand les accès se suivent de près, séparés par un état comateux, et que la température s'élève, constituant un véritable état de mal, c'est le début d'une affection des centres nerveux, ou bien l'annonce d'une terminaison mortelle.

Les convulsions toxiques cèdent en général très vite, avec la suppression de la cause ; les nourrissons tétanisés par l'alcool de la nourrice recouvrent immédiatement la santé quand on leur donne d'autre lait ; l'action des gaz de combustion se prolonge cependant quelque-

fois assez longtemps. Dans les maladies infectieuses fébriles, la convulsion du début n'a ordinairement pas de gravité, et si elle n'a pas cessé tout comme le frisson, avec les phénomènes de début, elle cède en général très facilement à la balnéation tiède. Au contraire, au cours de la maladie ou à son déclin, elle est d'un pronostic beaucoup plus sévère : elle indique alors une complication, ou bien une aggravation de la maladie première.

Les convulsions réflexes ne sont généralement ni longues ni dangereuses : on aurait vu cependant succomber à l'éclampsie des enfants porteurs de vers intestinaux.

Les convulsions d'origine digestive sont de gravité variable. Au cours d'une indigestion simple, malgré leur violence, elles se terminent généralement bien. Dans les infections digestives et gastro-entérites graves, la convulsion est presque toujours d'un mauvais pronostic, et quand elle ne marque pas le début des accidents ultimes, elle est le plus souvent le premier signe d'accidents méningitiques d'un pronostic toujours sombre, même quand ils ne sont pas mortels.

Les convulsions urémiques, qui sont cependant parmi les plus violentes et les plus prolongées, guérissent facilement par le traitement antitoxique et la saignée ; il n'y a même aucune exagération à les considérer comme favorables puisque, grâce à elles, on découvre une lésion souvent méconnue.

Mais la gravité de l'éclampsie ne se borne pas à son évolution propre. Elle dépend aussi de l'évolution ultérieure, elle dépend de l'avenir de l'éclamptique. Cet enfant qui, pour une cause minime, a une réaction aussi désordonnée, que sera-t-il plus tard?

Ce premier accès n'est-il pas le premier acte d'une hystérie ou d'une épilepsie qui évoluera plus tard? L'opinion de M. Chaumier, qui veut identifier certaines convulsions du premier âge avec l'hystérie, n'a guère de partisans. Il est évident qu'un enfant qui, de par son hérédité, sera plus tard hystérique, a tous les éléments nécessaires pour présenter, dès ses premières années, des accidents convulsifs. Mais de là à une identité, il y a loin.

On a dit aussi que certaines convulsions ne sont autre chose que des accès d'épilepsie. Cela n'est applicable qu'à un petit nombre de cas. En effet, l'immense majorité des enfants atteints d'éclampsie n'a jamais présenté et ne présentera jamais dans l'avenir d'attaque d'épilepsie. On a même dit (Walton et Carter) que les convulsions ne sont pas fréquentes dans les antécédents des épileptiques. Cela n'est pas exact : les observations du service de Bicêtre recueillies avec tant de soin par M. Bourneville et ses élèves les signalent avec une extrême fréquence ; les recherches de M. Dufour parmi les épileptiques des asiles en donnent aussi des preuves nombreuses ; et je pense, comme M. Pierre Marie, que si l'on cherchait bien, on trouve-

rait toujours l'éclampsie dans les premières années de l'épileptique.

Voici en général comment se passent les choses : dans les premiers jours ou bien plus tard, à sept mois, dix mois, surviennent quelques convulsions, puis tout s'arrête pendant plusieurs années (deux ans, cinq ans, huit ans) ; alors apparaissent les accès qui réalisent le syndrome type de l'épilepsie, ou qui prennent la forme du vertige épileptique. Dans d'autres cas, les convulsions qui ont apparu dans les premiers mois se renouvellent cinq ou six fois par an et prennent progressivement le type épileptique. Comment interpréter de pareils faits? Si la convulsion est un stigmate névropathique, il est facile de prévoir que, chez l'épileptique dont les antécédents sont toujours plus ou moins chargés de tares névropathiques, les convulsions infantiles soient un fait assez banal. Telle est du moins l'interprétation commune.

Mais cependant on ne saurait nier que l'éclampsie peut être chez l'enfant le syndrome initial de l'épilepsie, comme dans les observations ci-dessus où l'enfant passe progressivement de l'une à l'autre. Toutefois ces faits ont été interprétés différemment par M. Pierre Marie et ont servi de base à une théorie qu'il a soutenue en 1887 et 1892 dans deux remarquables articles. Partant de ce principe que l'épilepsie est une maladie toujours acquise, « dont la cause est toujours extérieure au malade et postérieure à sa conception », M. Pierre Marie cherche dans les accidents du jeune âge la cause première de l'épilepsie et la trouve toujours ou presque toujours dans une maladie infectieuse ou toxique. Il assimile l'étiologie du mal comitial à celle des encéphalites qui produisent l'hémiplégie infantile. Or généralement cette maladie épileptogène est accompagnée d'un ictus convulsif. Les observations que je citais plus haut, et dont les exemples abondent, en sont autant de preuves. Cette première convulsion est-elle donc déjà un symptôme d'épilepsie? On serait tenté de le croire. Cependant on peut la considérer, avec M. Marie, comme un ictus indiquant que l'infection vient de toucher plus ou moins profondément le système nerveux et y laisser une trace durable qui se traduira par l'épilepsie confirmée.

DIAGNOSTIC. — Reconnaître une convulsion, quand elle est complète et qu'on y assiste, est facile. La chose est moins simple si elle prend le masque d'une syncope, s'il s'agit de la prévoir quand elle approche ou de la soupçonner quand elle est passée.

La *fausse syncope* éclamptique se distingue de la vraie par l'attitude des yeux qui sont convulsés (ce qu'il est facile de voir, même si la paupière est fermée), et par la persistance du pouls, très affaibli, il est vrai, mais encore perceptible.

On peut prévoir l'approche de la convulsion, à l'état d'agitation de l'enfant, à l'aspect de ses yeux qui ont une fixité ou une mobilité

exagérée, à ses mouvements excessifs, aux secousses qui de temps en temps soulèvent ses membres.

On reconnaîtra enfin que l'enfant sort d'une convulsion, à sa pâleur extrême, à sa torpeur anormale, à la raideur du cou ou des membres, quelquefois à un vomissement dont on voit les traces récentes.

Il est le plus souvent difficile de déterminer au premier abord la cause d'une convulsion; elle ne porte pas en elle-même de caractères distinctifs ; c'est donc dans les circonstances qui l'accompagnent, les antécédents de l'enfant, sa température, les symptômes accessoires, qu'on peut trouver les éléments de diagnostic. L'enquête sera rapide ; le médecin doit avoir l'œil à tout, ses sens doivent s'éveiller pour dépister rapidement la cause ; le moindre indice, une odeur dans la chambre, l'attitude d'une nourrice, l'aspect névropathe des parents, la présence d'un poêle mobile, un vomissement, sont des indications dont il tirera un parti immédiat.

Chez un enfant héréditairement nerveux, mal dirigé, insuffisamment tempéré dans ses tendances de névropathe, on ne trouvera quelquefois d'autre cause que l'excitation cérébrale elle-même qu'on a laissée monter à son paroxysme.

C'est en déshabillant l'enfant qu'on trouvera la plupart des causes de convulsion réflexe, un abcès, un furoncle, une érosion ou fissure, une épingle piquée dans la peau, etc. On cherchera soigneusement, par la pression des oreilles, la présence d'un corps étranger ou d'une otite. Même avec le scepticisme moderne à l'égard de l'éclampsie dentaire, on a le devoir d'examiner les dents, de voir si le gonflement excessif de la gencive au niveau d'une incisive ou d'une canine n'est pas cause d'une douleur qui légitimerait une incision libératrice. De même s'impose une enquête rapide sur la présence de vers intestinaux. Enfin, le plus tôt possible, il faut se procurer des urines, surtout s'il s'agit d'un enfant déjà grand.

Chez un enfant qui a mangé hors de chez lui, ou en dehors de la règle ordinaire, la convulsion par indigestion s'impose, si le vomissement ne l'a pas déjà démontrée.

Une constipation opiniâtre est l'indice d'une intoxication intestinale. Au cours d'une gastro-entérite, l'éclampsie est un accident qu'on peut escompter si l'état est grave, si la température est élevée.

La convulsion initiale des fièvres et des infections s'accompagne d'hyperthermie; cela est insuffisant pour un diagnostic précis ; on y arrivera en recherchant l'angine, l'éruption caractéristique, le souffle pneumonique, ou au moins le tympanisme qui la précède, enfin les conditions épidémiques qui permettent de soupçonner une grippe ou une fièvre éruptive.

Si les convulsions durent depuis quelques heures sans céder complètement, ou en laissant entre les paroxysmes de la raideur du cou, du strabisme, une impotence plus ou moins générale des membres

avec élévation de température, on est probablement en présence d'une maladie des centres nerveux, méningite, encéphalite ou myélite.

TRAITEMENT. — Quand les circonstances permettent de prévoir l'approche d'une convulsion, on peut, jusqu'à un certain point, empêcher son apparition par l'emploi opportun de moyens calmants; les bains tièdes ou frais, l'isolement absolu dans l'obscurité, rendent des services incontestables en pareille circonstance; on doit y joindre des médicaments antispasmodiques : l'association de l'antipyrine, du bromure de potassium ou de sodium et de la codéine est un des meilleurs.

En présence de la convulsion, on peut penser à faire immédiatement une thérapeutique pathogénique, mais il faut en général aller au plus pressé en supprimant autant que possible les causes qui augmentent l'excitation : déshabiller complètement l'enfant, éloigner les personnes trop nombreuses qui l'entourent, et plonger l'enfant dans un bain chaud.

On a conseillé les bains froids, les bains sinapisés; c'est un contre-sens, car, en provoquant des perturbations brusques chez l'enfant malade, on risque d'aggraver sa convulsion; on peut cependant discuter la température optima pour chaque cas particulier : celle de 38° a généralement une heureuse action sur les accidents méningitiques, et d'aucuns l'adoptent pour le traitement de la convulsion. Elle est un peu trop élevée pour les enfants apyrétiques; elle est en revanche tout à fait indiquée pour les enfants en hyperthermie, mais à condition qu'on abaisse progressivement et lentement la température. Pour les éclamptiques à température normale, le bain à 36° est le meilleur. Quelle que soit la température adoptée, le bain sera prolongé quinze à vingt minutes ; pendant toute sa durée, on maintiendra sur la tête une compresse froide. On complétera ce traitement par l'enveloppement des jambes dans des compresses mouillées d'eau froide entourées de taffetas imperméable et de flanelle (Monteuuis).

Quand la convulsion est tellement violente qu'elle semble menacer la vie, on doit recourir d'emblée au chloroforme : on le donne à petites doses, et on recommence chaque fois que le spasme reparaît.

Quand la convulsion est calmée, on doit administrer le chloral, surtout en lavements, à dose convenable mais toujours forte.

Enfin, le calme revenu, on peut tenter le traitement pathogénique, pratiquer la paracentèse du tympan en cas d'otite, inciser la gencive, panser une ulcération, éliminer les poisons digestifs par le vomitif, le lavage d'estomac, le lavage d'intestin qui est de rigueur.

La saignée peut être nécessaire en cas d'urémie.

Enfin il va sans dire qu'on fera le traitement antithermique de l'infection causale. Si l'on soupçonne une affection nerveuse, on se trouvera bien, dans quelques cas, d'une ponction lombaire.

TÉTANIE

PAR

HENRI LAMY

Médecin des hôpitaux de Paris.

DÉFINITION. — *Crampes douloureuses survenant par accès intermittents, et occupant de préférence les extrémités des membres, avec intégrité de la santé générale et des fonctions cérébrales :* telle est la définition que l'on peut donner de la tétanie. A cela se bornent, en effet, les symptômes communs à toutes les variétés de tétanie. Il semble qu'on doive décrire sous ce nom un syndrome et non une entité morbide; car la tétanie survient dans les conditions les plus diverses. Il est des tétanies absolument bénignes, qui atteignent les individus en pleine santé apparente et dont la cause reste obscure ; il en est qui apparaissent dans des circonstances bien précises, comme la lactation, la grossesse ; d'autres qui dépendent d'infections évidentes ou d'auto-intoxications, comme celles qui s'observent dans la dilatation de l'estomac ou à la suite de la thyroïdectomie.

HISTORIQUE. — Dance donna, en 1831, la première description d'ensemble du « tétanos intermittent ». L'année précédente, Steinheim avait publié deux observations de la même affection, dans un travail que Dance ignorait, sous le nom de « rhumatisme brûlant ». Mais il est facile de montrer que la tétanie avait été observée avant cette époque. Imbert-Gourbeyre a prouvé que, contrairement à l'assertion de Trousseau, les auteurs anciens connaissaient cette affection. Dans son mémoire, très documenté, il cite des observations isolées de Craanen (1689), d'Etmüller (1708), etc. En 1717, Wadschmitt et Scheffel ont relaté l'histoire d'une épidémie singulière, dans laquelle les mains se fléchissaient dans un spasme douloureux qui disparaissait pour revenir par intervalles. On pourrait remonter à Hippocrate, qui vit la convulsion des doigts des pieds et des mains se produire pendant une fièvre aiguë !

A la suite du travail fondamental de Dance, il faut mentionner les publications françaises de Tonnelli (1832), de la Berge (1835), Murdoch (1842), Teissier et Hermel (1843), Imbert-Gourbeyre (1844), qui fit de la « contracture des extrémités » le sujet de sa thèse ; Lucien Corvisart, qui employa le premier le terme *tétanie* (thèse 1852). Trousseau fit beaucoup pour l'étude de la tétanie, qu'il avait d'abord décrite sous le nom de « contracture rhumatismale des nourrices ». Il lui consacra une importante clinique, et fit connaître,

comme nous le verrons, un des principaux signes objectifs de la maladie (phénomène de Trousseau) (1).

A partir de cette époque, c'est surtout à l'étranger, et en Allemagne en particulier, que les publications se multiplièrent. Il semble, comme on l'a dit d'ailleurs, que la maladie soit devenue beaucoup moins fréquente en France depuis une trentaine d'années. Küssmaul fit connaître la tétanie de la dilatation de l'estomac (1869-72), dont l'étude a été reprise plus récemment chez nous (2) par Bouveret et Devic (1892). Erb montra l'exagération de l'excitabilité électrique des nerfs (1871); Chvostek, l'hyperexcitabilité mécanique de ceux-ci. Nathan-Weiss signala, chez les goitreux opérés de Billroth et d'Albert (1880), des phénomènes de contractures analogues à ceux que Bardleben et Schiff avaient jadis décrits chez les animaux à la suite de l'extirpation du corps thyroïde. Schramm (1884) publia vingt nouveaux cas de tétanie post-opératoire, presque tous observés chez des femmes et des jeunes filles. Sur ce point particulier, les recherches expérimentales de Fuchs, Horsley, Eiselsberg confirmèrent l'existence d'une tétanie *strumiprive*.

Tous ces travaux ont été résumés dans une monographie très complète de Frankl-Hochwart (de Vienne), que la plupart des publications actuelles ont mise à contribution.

Dans ces dernières années, la tétanie infantile a été l'objet de nombreuses discussions qui n'ont pas pris fin actuellement. Nous aurons l'occasion de citer à ce propos les travaux de Kassowitz, Kalischer (3), Escherich (4), Oddo (5), etc.

ÉTIOLOGIE. — Jusque vers le milieu de ce siècle, la tétanie fut considérée comme une maladie *essentielle* comparable aux névroses. Rabaud (1857) et, plus tard, J. Simon mirent à part les tétanies *symptomatiques* : cette distinction doit être maintenue, car il existe un groupe de tétanie (tétanie des individus sains), dont la cause nous échappe.

A. **Tétanie primitive.** — Il faut réserver cette désignation à celle qui survient chez les individus en pleine santé, indépendamment de toute infection ou intoxication appréciable, en dehors de l'état puerpéral et de la lactation chez la femme. Cette variété, non la moins

(1) Pour la plupart des indications bibliographiques antérieures à 1891, nous renvoyons à l'Index très complet et très précis qui se trouve à la fin de l'excellente monographie de Frankl-Hochwart (Berlin, Hirschwald, 1891). Ce mémoire se trouve à la Bibliothèque de la Faculté de médecine dans le volume catalogué sous le numéro 47 004.

(2) Bouveret et Devic, Recherches cliniques et expérimentales sur la tétanie d'origine gastrique (*Revue de méd.*, 1892, p. 48-97).

(3) Kalischer, *Jahrb. f. Kinderheilk.*, 1896, vol. XLII, fasc. 3 et 4, p. 387.

(4) Escherich, *Wiener klin. Wochenschr.*, 1890, n° 40, et article Tétanie du Traité des maladies de l'enfance, Paris, Masson, 1897-1898.

(5) Oddo, *Revue de méd.*, juin, octobre 1896.

curieuse, est remarquable par sa tendance à *récidiver*. Elle est influencée par certaines circonstances bien précises : le *froid*, à titre de cause déterminante ; le *sexe*, l'*âge* et les *professions* comme causes prédisposantes.

Sa prédominance dans le sexe *masculin* est un fait avéré. Dans la statistique de Fr. Hochwart, qui porte sur neuf années, on trouve 318 hommes sur 360 cas ; et au premier rang figurent les hommes *jeunes*, de seize à vingt-cinq ans.

C'est dans la saison d'*hiver* surtout qu'elle sévit : d'une façon progressive de décembre à mars, où elle atteint son maximum, pour décroître ensuite jusqu'en juin et juillet. L'influence du froid est mise en évidence par la provocation des crises, chez certains sujets, au moyen de l'immersion des mains dans l'eau froide. Le fait n'est pas constant toutefois; un malade de Henrot était soulagé de cette façon. Trousseau dit aussi avoir vu plusieurs fois les accès se suspendre par l'action de l'eau froide. Dans un cas récent de Fox (1), la tétanie est attribuée à l'exposition prolongée au soleil.

L'influence *professionnelle* est accusée par les statistiques. Dans celle que nous venons de signaler, on trouve en tête les cordonniers et les tailleurs ; puis viennent les menuisiers, serruriers : c'est-à-dire les professions qui exigent un travail manuel pénible. Imbert-Gourbeyre avait déjà signalé ce fait. Cette circonstance explique la fréquence plus grande de la maladie dans les grands centres.

L'*hérédité* paraît n'avoir qu'une importance secondaire. Assez souvent, des troubles nerveux variés sont signalés chez les ascendants ; mais, somme toute, l'hérédité similaire paraît rare. Toutefois, on connaît des faits assez nombreux de tétanie *familiale*. Oppler cite une famille, dans laquelle six membres furent atteints. Dans un cas de Schlesinger, la mère et deux enfants furent pris en même temps ; dans un autre de Murdoch, deux sœurs furent atteintes simultanément : on peut ici invoquer la contagion.

On a remarqué que l'affection était plus fréquente à certaines années qu'à d'autres, sans pouvoir en donner la raison. Enfin, certaines *épidémies* de tétanie sont restées célèbres. Telle celle de la prison de Saint-Bernard, à Bruxelles (1846), qui fut l'objet d'une discussion à l'Académie de médecine de Belgique. Il est vrai de dire que les sujets atteints présentèrent des crampes au milieu d'un cortège d'accidents graves qui mettent hors de doute l'origine infectieuse du mal. Il en fut de même de l'épidémie observée à Paris par Aran et Rabaud, à la suite de la fièvre typhoïde. Dans une autre, qui eut lieu à Gentilly, dans une école de filles (1876), la contagion nerveuse a pu être invoquée (J. Simon), car l'épidémie cessa à la fermeture de l'école. En définitive, il n'est pas de preuve indiscutable que

(1) Fox, *British med. Journ.*, 25 novembre, 1899.

la tétanie dite essentielle ait jamais sévi sous forme d'épidémie.

Un fait qui paraît bien avéré, c'est la fréquence plus grande en certains pays : ainsi en Allemagne, en Autriche, à en croire les statistiques, la tétanie serait une affection banale ; tandis qu'en France, aujourd'hui du moins, elle est certainement rare.

Nous ne ferons que mentionner les autres causes occasionnelles, telles qu'émotions, efforts musculaires ; la dentition chez les enfants, qui, au dire de Trousseau, est généralement associée à des états pathologiques variés, sans doute plus coupables qu'elle-même en l'espèce. Il convient d'ajouter que certains sujets offrent une prédisposition individuelle qui peut se manifester en des occasions diverses : ainsi une malade de Hoffmann fut atteinte une première fois pendant ses couches, une seconde à l'occasion du froid, puis pendant une grossesse et, enfin; au cours d'une fièvre typhoïde.

B. **Tétanies symptomatiques.** — 1° *Affections gastro-intestinales.* — Tous les auteurs sont d'accord sur l'importance des maladies du tube digestif comme facteur étiologique à cet égard. Chez l'*enfant*, certains tendent même à considérer l'intoxication gastro-intestinale comme la cause principale, sinon unique, de la tétanie (Comby, Oddo). Le rachitisme, la dentition, les fièvres éruptives n'agiraient ici que par l'intermédiaire des troubles digestifs. Bien que cette opinion ait paru trop exclusive, elle s'appuie sur de nombreux faits. La diarrhée, la gastro-entérite des nourrissons, les vers intestinaux sont les causes les plus communes de la tétanie du premier âge. Elles figurent 51 fois dans 75 cas relevés par Fr. Hochwart. Assez souvent, plusieurs enfants de la même famille sont atteints, soit en même temps, auquel cas on peut invoquer la contagion ; soit à longue échéance, ce qui fait croire à une prédisposition familiale.

Chez l'*adulte*, Lasègue, Aran, Trousseau ont mis en évidence l'influence des *diarrhées* abondantes et durables, quelle qu'en soit d'ailleurs l'origine : à tel point qu'on a pu incriminer ici la spoliation séreuse de l'organisme. On peut rapprocher à cet égard les crampes du choléra de la tétanie des diarrhéiques; mais la part de l'infection doit être ici réservée, comme dans la fièvre typhoïde et les autres maladies à détermination intestinale. Trousseau cite, au contraire, le fait d'un jeune homme dont les crises, entretenues par une constipation opiniâtre, cédaient aux purgatifs. On mentionne comme causes plus rares, chez l'adulte, les vers intestinaux, la pérityphlite, la péritonite par perforation.

La tétanie *gastrique*, dont Küssmaul a fait connaître les premières observations, mérite une place à part. Il s'agit d'une complication souvent grave, et parfois ultime, survenant au cours des grandes ectasies gastriques par lésion organique du pylore. Sur 23 cas relevés par Bouveret et Devic, il y a 18 morts. Les autopsies ont montré que la dilatation dépendait d'ulcères anciens ou récents, plus

rarement de cancers pyloriques. Kussmaul incriminait l'abondance des vomissements et la déshydratation qui en résulte. Dujardin, dans un cas, accusa l'abus des lavages ; suivant la remarque de Parmentier, c'est peut-être l'eau froide qui provoque la crise. Bouveret et Devic mettent en cause l'auto-intoxication et, suivant eux, la tétanie est l'apanage de la dilatation associée à l'hypersécrétion permanente. Fr. Hochwart fait observer que cette variété spéciale, tout comme la tétanie essentielle, est plus fréquente en hiver et dans le sexe masculin.

Gilbert (1) a publié un cas curieux de tétanie se manifestant en même temps que des *coliques hépatiques* et cédant avec celles-ci ; le membre supérieur droit était le plus intéressé.

2° *Maladies infectieuses.* — Les infections à détermination *intestinale* sont aussi celles qui paraissent le plus souvent donner naissance à la tétanie. Aran en a relaté une véritable épidémie à la suite de la *fièvre typhoïde* à l'hôpital Saint-Antoine en [illegible]. La tétanie fit son apparition soit pendant le cours de la maladie, soit pendant la convalescence. Trousseau fit une observation semblable dans l'épidémie de *choléra* de 1854. Il semble donc que certaines épidémies aient une influence particulière à cet égard. On l'a signalée encore, avec une fréquence moindre, dans la rougeole, la scarlatine, la variole, la malaria, l'influenza, etc.

3° *Intoxications.* — Selon toute vraisemblance, la pathogénie, un jour mieux connue, de la tétanie permettra de ranger dans cette catégorie un certain nombre de faits encore obscurs dans leur interprétation. Hasse ([illegible]) et Meynn ([illegible]) ont insisté sur la ressemblance que présente l'*ergotisme* avec cette affection ; les crampes douloureuses intermittentes des extrémités sont des manifestations communes aux deux états. Malheureusement rares sont les faits où l'intoxication a été nettement démontrée. Un des plus nets est celui de Schlesinger, qui vit à deux reprises se produire des contractures typiques sous l'influence d'injections sous-cutanées d'ergotine dans un cas de fibro-myome utérin.

On peut rapprocher de l'ergotisme certains cas de *pellagre* (Neusser) qui relèvent d'une intoxication analogue.

Imbert-Gourbeyre a incriminé aussi l'*alcoolisme* et Magnus Huss a observé un cas de contracture des extrémités dans une crise de delirium tremens. Il semble, d'autre part, que l'alcool puisse agir indirectement en favorisant l'auto-intoxication gastrique chez certains dilatés (Bouveret et Devic). On cite aussi des faits où l'intoxication *urémique* paraît devoir être incriminée (Hoffmann, Goldschmidt).

4° *Grossesse, lactation.* — Les différentes phases de la vie génitale chez la femme, méritent de figurer à côté des causes les plus com-

(1) Gilbert, *Soc. de biol.*, [illegible] janvier [illegible].

-mmes de tétanie. Depuis Steinheim et Dance, le fait est signalé par les cliniciens. L'*allaitement* vient en première ligne ; puis, la *grossesse*. La maladie se voit moins souvent chez les femmes accouchées qui n'allaitent pas. On sait peu de chose d'ailleurs sur la cause intime de cette tétanie des nourrices et des femmes enceintes : elle peut se produire chez des femmes saines et bien portantes. Dans un cas de Bauer, elle fut provoquée par l'intoxication ergotique au cours de la grossesse. La saison froide exerce là aussi son influence ordinaire. Un fait souvent remarqué, c'est la prédisposition à cet égard : ainsi Delpech observa une malade qui eut dix enfants, et fut atteinte dix fois pendant l'allaitement.

Tonnelli cite le cas d'une jeune fille qui eut une crise de tétanie à l'occasion de ses premières règles. On l'a signalée aussi comme complication rare d'affections utérines diverses.

5° *Thyroïdectomie.* — Signalée d'abord par Weiss (1880), la tétanie *strumiprive* s'observe surtout après l'extirpation *totale* du corps thyroïde. Sur 115 ablations partielles pratiquées à la clinique de Billroth, Eiselsberg ne l'a pas notée une seule fois ; elle eut lieu 12 fois sur 52 opérations complètes. Elle peut se rencontrer à tous les âges, dans les deux sexes, quelle que soit d'ailleurs la nature de l'affection qui a motivé l'opération. La prédominance du sexe féminin dans les statistiques (Schramm) tient simplement à ce que le goitre est plus commun chez la femme. La plupart du temps elle se montre quelques jours après l'intervention ; on l'a vue cependant débuter quelques heures après. Il en fut ainsi chez une malade de Reverdin, qui succomba le jour même. Parfois elle récidive et s'associe aux accidents chroniques du myxœdème.

La tétanie strumiprive n'est pas spéciale à l'homme, et elle a pu être étudiée expérimentalement. Citons à ce propos Wagner, Horsley qui obtint, chez le singe, la tétanie et le myxœdème ; Eiselsberg qui l'observa chez le chat.

L'association de la tétanie au syndrome *basedowien* est tout à fait exceptionnelle. E. Dupré vient d'en rapporter un cas à la Société médicale (4 mai 1900).

6° *Hystérie.* — Il n'est pas très rare de rencontrer des stigmates hystériques chez les sujets atteints de tétanie. Le rétrécissement du champ visuel, les anesthésies notées dans quelques observations peuvent être légitimement attribués à la névrose. Trousseau (1) dit avoir vu une crise d'hystérie éclater chez un malade, tandis qu'il cherchait à provoquer la crampe en appliquant une ligature sur la cuisse. Raymond (2), Gilles de la Tourette (3) insistent sur les rapports

(1) Trousseau, Cliniques, t. IV, p. 209.
(2) Raymond, Article Tétanie du *Dict. de Dechambre*, 1886, et *Bull. méd.*, 1888.
(3) Gilles de la Tourette et Bolognesi, Contribution à la nature hystérique de la Tétanie des femmes enceintes (*Nouv. Iconographie de la Salpetrière*, 1895, p. 277).

qui existent entre ces deux maladies, et tendent à considérer les crampes de la tétanie comme une manifestation de la « diathèse de contracture » des hystériques. Zaldivar (1) dit formellement que l'hystérie doit revendiquer la *forme essentielle* de la tétanie : le signe de Trousseau, celui de Weiss (facial) appartiennent, en effet, à la diathèse de contracture. Pourtant Fr. Hochwart, insistant sur les relations de l'épilepsie et de la tétanie, déclare que celle-ci est rarement associée aux autres névroses, comme la neurasthénie et l'hystérie. Nous pensons, pour notre part, que la tétanie n'est pas une manifestation hystérique ; mais que l'hystérie peut, dans certains cas, simuler la tétanie, ou lui être associée. C'est là un point d'ailleurs qui sera discuté avec avantage à propos de la pathogénie.

SYMPTOMATOLOGIE. — Un individu en pleine santé est pris tout à coup de malaise vague et éprouve des fourmillements pénibles dans les extrémités avec de la gène dans les mouvements. Bientôt ses mains se crispent dans un spasme douloureux et invincible : la crampe envahit les poignets, les avant-bras, parfois les extrémités inférieures. Cet état dure une heure, plusieurs heures ; puis tout cesse en quelques minutes, et le sujet ressent seulement de la gène et quelques fourmillements dans les parties affectées. Mais au bout de quelques heures, le lendemain ou les jours suivants, les mêmes accidents reparaissent. Pendant tout ce temps, l'intelligence, la santé générale restent intactes. Telle est la crise de tétanie réduite à sa plus simple expression; la réunion des crises en série constitue l'attaque de tétanie. Nous devons maintenant passer en revue chacune de ses manifestations.

Prodromes. — Il est rare que la crise éclate sans avertissement, et les individus atteints antérieurement s'y trompent si peu qu'ils annoncent souvent leur crise plusieurs heures et même un jour à l'avance. Les prodromes consistent surtout en troubles subjectifs de la sensibilité : engourdissement, fourmillements, picotements douloureux, comparés à des milliers de piqûres d'aiguilles à l'extrémité des doigts et des orteils, accompagnés souvent d'une gêne notable des mouvements. Une malade observée par nous déclarait qu'elle se sentait comme clouée dans son lit par une force invincible plusieurs heures avant l'attaque, et elle avait conscience que « le moindre mouvement ferait éclater sa crampe ».

On peut voir aussi, dès cet instant, l'état de *contracture* s'ébaucher, s'annoncer par des palpitations musculaires, comme si les muscles, avant d'être frappés de rigidité complète, se trouvaient dans l'état que les physiologistes qualifient de tétanos incomplet, *non fusionné*. Les malades ont parfois conscience de cette trépidation musculaire,

(1) Zaldivar, Th. de Paris, 1888.

qui n'est pas appréciable à l'œil de l'observateur, mais qu'on peut percevoir en saisissant par exemple les muscles de l'avant-bras. Quelquefois les paupières sont animées d'un battement rapide et imperceptible, et le sujet éprouve « comme si les objets sautillaient devant ses yeux ».

Parmi les signes précurseurs les plus communs on note encore la céphalalgie, un léger mouvement fébrile avec malaise général, une certaine anxiété. Les troubles oculaires tels que l'amblyopie passagère, l'inégalité pupillaire, signalés parfois, sont beaucoup plus rares.

Contractures. — C'est là le symptôme fondamental de la tétanie; nous connaissons par définition les caractères essentiels des crampes. Limitées aux seules extrémités, et surtout aux mains, dans les cas légers, elles peuvent s'étendre au visage, aux muscles du tronc, voire même aux muscles de la respiration, à la vessie.

C'est aux *membres supérieurs* que la contracture se montre d'abord, et qu'elle prédomine d'ordinaire. L'attitude qui en résulte est parfois typique, si bien qu'on peut porter le diagnostic à première vue. Trousseau a caractérisé l'aspect de la main à ce moment en disant qu'elle réalisait l'attitude de la « main d'accoucheur » : les doigts allongés et dans l'adduction par rapport à l'axe de la main sont étroitement appliqués les uns contre les autres, en forme de cône; la paume est excavée. Cette position des doigts, si elle est pathognomonique, n'est pas constante, à vrai dire. On observe souvent aussi la flexion complète des doigts dans la paume, le pouce en dessus ou en dessous. Cette flexion est parfois si énergique qu'on est obligé de garnir d'ouate la paume des mains pour empêcher la pénétration des ongles dans les chairs. On a attribué à cette compression prolongée la chute des ongles, la production d'escarres à l'extrémité des doigts; mais il s'agit là plutôt sans doute de troubles trophiques, comme nous le verrons. On signale, comme attitudes plus rares, l'extension complète avec écartement des doigts, la flexion isolée du pouce; et, dans la flexion totale, le pincement de celui-ci entre l'index et le médius, etc.; souvent à la contracture des doigts se joint celle du poignet, la main se plaçant à angle droit sur l'avant-bras.

Le membre supérieur peut être envahi en entier; et ce sont encore les positions de flexion qui prédominent au coude et à l'épaule : l'avant-bras fléchi à angle droit ou aigu sur le bras, le membre tout entier accolé énergiquement au thorax. Zuradelli (1) cite un cas singulier où la contraction au début se localisa dans le domaine du nerf musculo-cutané (biceps, brachial antérieur, coraco-brachial).

(1) Zuradelli, Sur diverses formes de contractures affectant les extrémités supérieures (*Gaz. méd.*, Paris, 1861).

Au moment où la crise atteint son plus haut degré, tout mouvement volontaire devient impossible. Parfois seulement quelques mouvements des doigts de faible amplitude sont conservés. Dans bon nombre de cas, la rigidité n'est pas telle qu'on ne puisse faire exécuter quelques mouvements passifs; mais ces tentatives éveillent de vives douleurs. Il arrive quelquefois, au contraire, que les malades sont soulagés par le redressement passif des attitudes de contracture. Celles-ci d'ailleurs, une fois corrigées, se reproduisent aussitôt. Plus rarement la contracture apparaît dans la nouvelle position donnée au membre.

Lorsque la tétanie envahit les *membres inférieurs*, ceux-ci sont atteints en même temps que les supérieurs, ou peu après eux; mais il est tout à fait rare que la contracture s'y localise exclusivement. L'attitude du pied est calquée sur celle de la main : flexion des orteils vers la plante, le pouce souvent placé au-dessous du deuxième orteil — la plante excavée — le dos du pied fortement cambré — tandis que le talon est relevé par la contracture des muscles du mollet, et que l'axe du pied se dirige vers le sol, dans l'attitude du varus équin. La jambe et la cuisse sont en général dans l'extension; mais dans un cas de Grisolle les jambes étaient fléchies; dans un autre de Constant, il y avait contracture des adducteurs et entre-croisement des cuisses.

La participation du *visage* peut se voir, même dans des tétanies bénignes. La figure est grimaçante, les paupières se ferment à demi; il y a parfois du strabisme convergent, un trismus énergique. On a même noté le rire sardonique. Le spasme des petits muscles du menton produit le plissement de la peau de la région. La langue même et le pharynx peuvent prendre part à la contracture; la parole est gênée, et parfois le malade en est réduit à se faire comprendre par signes; la déglutition est plus ou moins entravée.

La participation des muscles du *tronc*, du *cou*, de l'*abdomen* n'appartient guère qu'aux formes sévères de tétanie : Dance a observé la contracture en opisthotonos. Les muscles de la vie organique même peuvent être intéressés : en particulier la respiration peut être gravement troublée par le spasme du diaphragme et des muscles laryngés. Le spasme du larynx est presque spécial ici à l'enfance, et il manque rarement dans les cas de tétanie plus ou moins généralisée. Escherich n'hésite pas à en faire une manifestation de la même maladie chez l'enfant, même en l'absence de toute contracture extrinsèque, lorsqu'il coexiste avec l'hyperexcitabilité électrique des nerfs et le signe de Trousseau (tétanie *latente*).

Quand le diaphragme et les muscles thoraciques sont tétanisés pendant un accès, et lorsqu'il y a en même temps occlusion de la glotte, l'asphyxie en résulte : le thorax est alors élargi dans tous ses diamètres, maintenu en inspiration forcée; la base distendue est immobile, tandis que les côtes supérieures seules exécutent quelques

mouvements. La face est congestionnée, les veines tendues, les yeux injectés ; les lèvres se cyanosent. L'accès se termine d'ordinaire brusquement par une longue expiration ; mais parfois il se prolonge et se répète ; il peut se compliquer dans les formes graves d'un œdème congestif des poumons, capable d'amener la mort dans un accès de suffocation. Dans le domaine des fonctions organiques, on a encore attribué à la contracture des *sphincters* un certain degré de dysurie (Trousseau, Hérard), la constipation.

La crise de contracture une fois passée, le sujet recouvre la complète liberté de ses mouvements; tout au plus persiste-t-il une certaine maladresse, de la raideur, une tendance à la crampe. Il en est ainsi surtout dans les formes récidivantes, et lorsqu'un nouvel accès est imminent. Certains sujets présentent du tremblement, une faiblesse musculaire passagère. La paralysie vraie, l'atrophie musculaire qui ont été signalées (Hoffmann, Jaksch), n'appartiennent pas à la tétanie simple.

Troubles de sensibilité. — Les troubles subjectifs sont les plus communs : ils consistent en *paresthésies*, ou en *douleurs*. Ainsi les sensations de fourmillement et de picotement aux extrémités sont presque de règle avant et pendant la crise; elles peuvent même l'annoncer à longue échéance, mais cessent en général avec elle. Il n'y a que dans les formes très légères que tout phénomène de ce genre fasse défaut : en pareil cas le sujet prête peu d'attention aux contractures, qui n'apportent qu'une gêne relative dans les mouvements, et la tétanie peut passer inaperçue. Au contraire, dans les formes sévères il existe des douleurs véritables qui s'exaspèrent au plus fort de l'accès au point d'arracher des cris et des larmes au patient : il ressent comme des piqûres d'épingles à l'extrémité des doigts et des orteils ; le muscle lui-même est douloureux comme dans la crampe vulgaire. Certains sujets se plaignent d'élancements fulgurants dans les membres contracturés ou en toute autre région. On a noté souvent la présence de troubles *vaso-moteurs* congestifs ou même de véritables *œdèmes* sur les extrémités où siègent ces douleurs.

Les troubles objectifs de la sensibilité sont nuls ou n'existent qu'à un faible degré. Trousseau avait déjà noté l'obtusion des sensibilités tactiles à l'extrémité des doigts : les malades apprécient mal le contact des petits objets. Il leur semble marcher sur un tapis épais, tant est obtuse la sensibilité de la plante du pied. Rarement, il est vrai, l'anesthésie est objectivement appréciable : tout au plus existe-t-il une diminution de la sensibilité à l'extrémité des doigts et des orteils. Manouvriez, qui a fait une étude spéciale des troubles sensitifs, leur donne ici plus d'importance que la plupart des auteurs : il signale les divers modes d'anesthésie, voire même la thermo-anesthésie; il a observé la prédominance de ces anomalies dans certains territoires.

dans toute une moitié du corps, avec participation des muqueuses conjonctivale, bucco-pharyngienne, etc. On peut se demander, suivant la remarque de Parmentier, si l'hystérie associée ne doit pas être rendue responsable de ces troubles. En tout cas, ils semblent bien exceptionnels dans la tétanie pure.

L'hyperesthésie des extrémités est notée dans quelques observations : il est fréquent d'observer la sensibilité à la pression des apophyses épineuses, et surtout des troncs nerveux; nous aurons l'occasion d'y revenir.

Quant aux sens spéciaux, ils sont le plus souvent épargnés. En ce qui concerne l'*œil*, les faits de neuro-rétinite (Kunn), de papille étranglée (v. Jaksch) ne sauraient sans objection être mis à l'actif de la tétanie; il en est de même du rétrécissement du champ visuel (Fr. Hochwart), qui permet de penser à l'hystérie associée. Certains sujets se plaignent de mouches volantes, de diminution de l'acuité visuelle au moment des accès. Ségur et Neusser ont signalé l'hyperémie du fond de l'œil. Dans quelques observations, l'inégalité transitoire des pupilles, la mydriase sont mentionnées. Rappelons enfin les contractures passagères des muscles moteurs de l'œil. Les troubles de l'*ouïe* se bornent aux bourdonnements d'oreilles pendant la crise. Quant au goût et à l'odorat, on n'en trouve nulle part d'anomalies signalées.

Signes spéciaux. — 1° Signe de Trousseau. — En pratiquant une saignée chez un sujet atteint de tétanie, Trousseau remarqua que la ligature du bras provoquait le retour de la contracture dans le membre. Il s'assura qu'on provoquait à volonté le même phénomène en comprimant les gros troncs vasculaires, de façon, disait-il, à gêner la circulation artérielle et veineuse. Ce phénomène est presque pathognomonique de la tétanie ; il manque rarement si on a soin de le rechercher à peu d'intervalle de la crise. Erb ne l'a vu manquer qu'une fois; suivant Fr. Hochwart, on le rencontre 60 à 70 fois sur 100. Le plus sûr moyen de le provoquer au membre supérieur est d'exercer une compression au-dessous de la clavicule, et mieux à la partie interne du biceps, ou bien d'appliquer la bande d'Esmarch à la racine du bras. Il apparaît au bout de quelques secondes, parfois deux, trois minutes et même davantage. Cette compression est tellement douloureuse chez certains malades qu'il est parfois impossible de la prolonger un temps suffisant. Au membre inférieur, la contracture peut être rappelée de la même façon, moins souvent, il est vrai, en comprimant le paquet vasculo-nerveux à la partie interne de la cuisse. On a discuté sur le mécanisme de ce phénomène : Küssmaul, Hoffmann l'attribuent à l'anémie ; Gürtner, Fr. Hochwart à la compression du nerf. De fait, ces auteurs, après avoir dénudé l'artère fémorale sur des chiens éthyroïdés en crise de tétanie, ont montré que la ligature artérielle restait sans effet, tandis

que le moindre attouchement du crural produisait des contractures énergiques et soutenues se propageant souvent au côté opposé. La question semble donc tranchée en faveur du mécanisme nerveux. Il ne semble pas d'ailleurs que l'excitation doive nécessairement porter sur les troncs nerveux; car Delpech a pu provoquer la contracture en agissant sur les os de la main; Müller a vu ce phénomène se produire par la compression du péroné. Parfois même l'excitation d'un point quelconque de la surface cutanée (Friedmann), la compression des apophyses épineuses provoquent à distance des contractures plus ou moins généralisées. Weiss pense que, lorsqu'on agit sur l'artère, c'est par l'excitation du réseau sympathique qui l'entoure que le spasme musculaire est produit. En définitive, toute excitation nerveuse un peu forte semble capable de faire apparaître la contracture chez les individus en imminence de crise, ou de l'exagérer pendant celle-ci. On peut voir là une aptitude passagère, comparable à la diathèse de contracture de certains hystériques.

2° Signe de Chvostek. — Cet auteur a signalé, le premier (1), l'*hyperexcitabilité mécanique des nerfs moteurs* dans la tétanie. Elle est facile à mettre en évidence, surtout pour le facial (signe de Weiss). En percutant ce nerf au-dessous de l'apophyse zygomatique, on voit se produire une secousse brusque, fulgurante, au niveau de la commissure labiale et de l'aile du nez; parfois aussi dans le frontal. Lorsque ce phénomène est très accentué, il suffit d'un choc léger avec la pointe du doigt, ou même d'un simple frôlement de la peau, pour le produire. La plupart du temps, il faut percuter modérément avec un marteau pour l'obtenir. Dans certains cas, la percussion énergique fait seulement apparaître une légère secousse à l'angle de la bouche. A ce degré, l'hyperexcitabilité mécanique du nerf est loin d'être spéciale à la tétanie : on la rencontre même chez des sujets sains (Fr. Hochwart). On ne saurait d'ailleurs considérer le signe de Chvostek comme pathognomonique de la tétanie, à l'exemple de Weiss, Schultze et v. Jaksch. Il existe dans d'autres états pathologiques, comme l'épilepsie, pendant l'hypnose; on le rencontre à une période avancée des paralysies faciales graves. Enfin le « phénomène du facial » peut manquer dans la tétanie (Schultze, Weiss, Fr. Hochwart). Chez les enfants, en particulier, il fait souvent défaut (Baginsky, Schlesinger). Il n'est pas sans valeur toutefois, surtout lorsqu'il est associé au signe de Trousseau.

Quant à l'excitabilité propre du muscle, elle est aussi augmentée : mais c'est là un fait beaucoup plus commun encore que l'hyperexcitabilité nerveuse, en dehors de la tétanie, et même de tout état pathologique.

Hoffmann a fait observer que les nerfs *sensibles* présentaient la

(1) Chvostek, *Wiener med. Presse*, 1876.

même modification. Fr. Hochwart n'attribue à ce fait qu'une importance médiocre à moins qu'il n'y ait en même temps hyperexcitabilité motrice.

3° Signe d'Erb. — Erb a signalé, le premier, l'augmentation d'excitabilité *électrique* des nerfs moteurs, principalement par le courant *galvanique*. Il étudia les modifications de la secousse musculaire sous l'influence de cette excitation, et montra que ce phénomène subissait des variations parallèles à la marche de la maladie. Eisenlohr, Schultze, Onimus, Weiss confirmèrent ces résultats et poursuivirent des recherches dans le même sens. Fr. Hochwart (1) en fit une étude complète.

Le phénomène est d'observation facile. Voici comment l'on peut s'assurer de l'augmentation d'excitabilité galvanique du nerf : l'électrode indifférente (positive par exemple) est placée en un point quelconque du corps, sur le rachis ou à la région sternale; l'électrode négative est portée sur le trajet du nerf qu'on veut explorer. On introduit dans le circuit un nombre donné d'éléments de pile ; et, à l'aide d'un galvanomètre, on détermine l'intensité du courant en milliampères. En produisant, à l'aide d'un interrupteur, tour à tour l'ouverture et la fermeture du courant, on obtient des secousses dans les muscles tributaires du nerf excité. On sait que la secousse la plus énergique se produit, à l'état normal, à la fermeture au pôle négatif : cette formule n'est pas modifiée dans la tétanie. Il s'agit alors de déterminer le moment de la contraction *minimale*, c'est-à-dire l'intensité minima nécessaire pour produire la contraction de fermeture : on aura alors la limite d'excitabilité du nerf. Supposons que, dans le cas particulier, on explore le médian ou le cubital : cette contraction minimale correspond environ, chez un sujet normal, à 3 ou 4 milliampères. Chez un sujet atteint de tétanie, la limite d'excitabilité du nerf est portée plus loin et correspond à 1 ou 2 milliampères, par exemple, à condition toutefois que l'exploration ait lieu pendant la crise, ou à une période rapprochée de celle-ci. On peut faire des explorations comparatives chez le même sujet à l'état normal ; mais il faut savoir que l'augmentation d'excitabilité galvanique persiste souvent un temps assez long après la crise de tétanie.

On opère d'une façon analogue pour étudier les réactions *faradiques* du nerf, au moyen de l'appareil à chariot de Dubois-Reymond, par exemple, qui permet de déterminer l'intensité du courant induit grâce à l'écartement gradué des bobines. Fr. Hochwart a constaté que, dans un certain nombre de cas, l'hyperexcitabilité faradique du nerf existait en même temps que l'exagération des réactions galvaniques signalée par Erb ; il est beaucoup plus rare de trouver les réactions faradiques seules augmentées. En résumé, l'excitabilité

(1) Hochwart, *Deutsch. Arch. für klin. Med.*, Bd XLIII, S. 21, 1888.

anormale des nerfs au courant galvanique caractérise la tétanie. Mais parfois, ainsi que Fr. Hochwart l'a constaté également, les muscles présentent des modifications analogues à un degré moindre.

Un fait intéressant à noter, c'est la facilité avec laquelle on obtient ici la contraction *tétanique*, au moyen d'une simple secousse galvanique, et cela même avec des courants d'intensité moyenne : on l'observerait surtout à l'ouverture du pôle positif.

Le phénomène d'Erb est quelquefois prédominant sur certains nerfs : médian, cubital en particulier. En général, il est plus accentué dans les régions atteintes, du côté où l'emportent les crampes ; mais ceci n'est pas constant, et l'exagération des réactions nerveuses peut être générale.

Hoffmann l'a signalé aussi pour les nerfs *sensitifs* (sus-orbitaire, radial, saphène). Le malade ressent les effets d'une excitation, même faible, dans tout le domaine de la branche explorée, comme si le nerf se « dessinait douloureusement » (Rémond).

État psychique. — L'absence de troubles intellectuels est un fait tellement constant dans la tétanie qu'on le mentionne souvent dans la définition. La plupart des sujets répondent d'une façon correcte aux questions, même pendant leur crise. On ne saurait voir d'exception à cette règle dans les cas assez communs de délire associé aux contractures, à la suite de l'ablation du corps thyroïde ou au cours de certaines formes graves de dilatation de l'estomac, pas plus d'ailleurs que dans l'apparition de crises tétaniques pendant l'évolution de certaines psychoses (Tonnelli, Calmeil, Arndt). Ce sont là des états complexes où se présentent d'autres manifestations aussi étrangères à la tétanie que le délire.

Dans les formes simples, c'est tout au plus si l'on observe des changements du caractère, une excitation légère, des vertiges. Cependant Fr. Hochwart relate trois observations de confusion mentale et hallucinations évoluant chez de jeunes sujets parallèlement à la tétanie.

Les *réflexes* ne sont pas modifiés en général. Parfois ils sont exagérés ou font défaut pendant la crise même. Certains phénomènes *vaso-moteurs* sont très communs au moment des accès ; ils consistent surtout en rougeur des extrémités ou du visage. On signale encore des *œdèmes* passagers, indépendants de toute modification des urines, siégeant de préférence au voisinage des articulations, au visage ; des *éruptions* variées (herpès, urticaire). Des *sueurs* souvent très abondantes se produisent pendant et, surtout, après la crise.

Parmi les *troubles trophiques* notés, un des plus singuliers est la chute des ongles qui peut s'observer à la suite des attaques, même en dehors des formes graves. Hoffmann l'a vue se reproduire chez une femme à l'occasion de plusieurs grossesses. La chute des cheveux est assez rare. L'*atrophie musculaire* a été signalée par Weiss, Hoffmann.

Phénomènes généraux. — Dance signalait, dans ses premières observations, la *fièvre* au cours de la crise de tétanie. Ce n'est point cependant un symptôme constant. Jaksch a vu la température s'élever seulement dans un septième des cas, Fr. Hochwart, dans un dixième. Nous avons noté 38°,4 pendant un accès très violent qui dura trente-huit heures. Ce fait tend à prouver que l'infection ne joue aucun rôle dans la tétanie simple. Bien que les contractions soutenues des muscles soient, comme l'on sait, la source d'une production de chaleur abondante, la régulation thermique se fait ici normalement, comme pendant un travail musculaire prolongé. S'il en est autrement dans le tétanos, alors même que les contractures sont moins violentes, c'est que l'infection est, dans ce cas, un facteur direct de l'hyperthermie. Le *pouls* subit des variations parallèles à celles de la température ; il s'accélère dans les grandes crises. Certains sujets accusent du frisson, une sensation de chaleur au début de l'accès. Jaksch, Hoffmann ont observé l'hypothermie.

La *respiration* n'est pas troublée ; elle s'accélère seulement en même temps que le cœur dans les grandes crises. Il en est autrement, ainsi que nous l'avons vu, dans les formes graves où les muscles respiratoires, le larynx et le diaphragme sont intéressés ; la congestion et l'œdème du poumon peuvent contribuer ici à mettre rapidement la vie en danger.

Du côté des *urines*, peu de modifications à signaler, à part une légère dysurie imputable à la contracture du sphincter. Quelques observations font mention de la *polyurie* pendant la période de crises. Mader cite un cas où la quantité fut de 7 litres par vingt-quatre heures. Hoffmann, Neusser, Fr. Hochwart signalent des faits analogues.

L'*albuminurie* avait été notée par les premiers auteurs (Imbert-Gourbeyre, Delpech) : c'est là un symptôme rare ou, du moins, qui ne semble pas relever de la tétanie simple ; il a été noté surtout chez les femmes enceintes. Müller cite le cas d'un malade dont l'urine présenta du *sucre* pendant les accès, et chez lequel la glycosurie disparut ensuite. Oddo insiste sur la présence, dans les urines des enfants dyspeptiques, d'acétone et d'indican.

Les fonctions *digestives* ne semblent pas atteintes, au moins en ce qui concerne l'estomac : la faim est souvent même conservée. Témoin le malade d'Hérard, qui, au cours d'une tétanie violente, mangeait avec un appétit vorace dans l'intervalle des crises. Dans un cas observé par nous à la Salpêtrière, l'examen chimique du contenu gastrique, fait par M. Mathieu, fit découvrir une hyperchlorhydrie très accentuée ; la malade ne présentait d'ailleurs ni dilatation de l'estomac, ni phénomène subjectif de dyspepsie.

Ajoutons que les sujets atteints de tétanie dite essentielle ont la plupart du temps un état général excellent et toutes les

apparences de la santé jusqu'au moment où leur crise éclate. Imbert Gourbeyre insistait déjà sur ce point : la plupart sont des individus jeunes et vigoureux. Ainsi s'explique la pratique des saignées, des scarifications, autrefois en honneur dans le traitement, qui s'adressait au « tempérament sanguin » des malades.

Convulsions, épilepsie. — L'association de l'épilepsie et de la tétanie chez le même sujet paraît être un fait assez fréquent. D'ordinaire les deux états morbides sont assez indépendants l'un de l'autre pour qu'on soit fondé à ne voir là qu'une coïncidence accidentelle (Chvostek, Jaksch, Fr. Hochwart). Tout au plus peut-on dire que les épileptiques sont prédisposés dans une certaine mesure à la tétanie, et inversement. L'hyperexcitabilité du système moteur cérébro-spinal paraît être une condition physio-pathologique commune à ces deux manifestations, et rien d'étonnant à ce que l'aptitude à les présenter toutes deux existe chez le même sujet.

Il est plus rare d'observer des convulsions épileptiques vraies au cours d'un accès de tétanie franche. Pourtant Fr. Hochwart signale les convulsions cloniques dans les accès violents, voire même de véritables crises épileptiques, soit sous forme d'épilepsie partielle, soit sous forme de grandes attaques avec perte de connaissance et stertor. Friedmann rapporte un fait de ce genre des plus probants. On a fait remarquer d'autre part que, en dehors de toute manifestation tétanique, les épileptiques présentaient souvent un état d'hyperexcitabilité mécanique ou électrique des nerfs.

Les convulsions épileptiques, il est vrai, s'observent en particulier dans la tétanie strumiprive ; et on les a comparées justement aux convulsions toniques et cloniques des animaux éthyroïdés. Le chien et le chat surtout présentent de grands accès convulsifs dans ces conditions ; mais celles-ci restent (au moins d'après notre observation personnelle) rigoureusement spinales. La connaissance de l'animal est conservée ; la pupille n'est pas dilatée comme dans l'épilepsie corticale ; le réflexe cornéen subsiste au plus fort de l'accès.

ÉVOLUTION. FORMES. VARIÉTÉS. — Trousseau distinguait trois formes de tétanie : *forme bénigne*, dans laquelle les manifestations locales, bornées aux extrémités, constituent tout l'accès ; *forme moyenne*, où les contractures, plus étendues et plus douloureuses, s'accompagnent de malaise général, de légère élévation de la température ; *forme grave*, dans laquelle les spasmes n'épargnent pas les muscles de la vie organique, et qui peut aboutir à la mort. Cette division ne vise d'ailleurs que le degré de gravité de l'accès en lui-même : il ne faut donc pas lui attribuer une valeur absolue. D'autre part, il n'y a vraiment pas intérêt à faire une étude clinique spéciale de chaque variété étiologique de tétanie : ce serait s'exposer à des redites perpétuelles. Nous devons donc nous borner à indiquer, dans la mesure du

possible, les particularités qui distinguent les principales de ces variétés.

La forme dite *essentielle*, ou des *individus sains*, correspond le plus souvent à la variété bénigne de Trousseau. Les accès durent de quelques minutes à plusieurs heures; et dans leur intervalle on peut constater le signe de Trousseau, l'hyperexcitabilité électrique, faciale, etc. L'attaque, constituée par la série d'accès, peut se prolonger plusieurs jours : la moyenne est de quatre à quinze. La tendance à *récidiver* tous les hivers est un caractère reconnu de cette forme; mais il semble qu'avec l'âge elle tende à disparaître.

La tétanie de la *grossesse* cesse presque toujours avec l'état qui l'a provoquée. Mais les crises sont souvent longues, les contractures étendues, les douleurs vives : c'est donc, en somme, une forme assez sévère. Il n'est pas rare que les crises disparaissent au sixième ou septième mois. Rappelons que la tétanie figure parfois au nombre des accidents *post-partum* : on connaît ici des cas mortels (Trousseau, Szukits).

Chez les *nourrices*, les accès surviennent avec une franche brusquerie, mais ils durent peu ; les récidives sont habituelles. Tous les cas connus ont abouti à la guérison.

Il semblerait *a priori* que les tétanies qui sont provoquées par une *maladie infectieuse* dussent être graves : il n'en est rien. Qu'elles surviennent pendant le stade prodromique d'une fièvre éruptive, dans la convalescence de la fièvre typhoïde, de la grippe, ces crises sont éphémères, de violence modérée en général, et souvent elles ne se reproduisent pas. Dans tous les cas, elle ne sont pas l'origine d'une tétanie à récidives. Enfin elles n'aggravent nullement le pronostic de l'infection. Fr. Hochwart insiste sur ce point, et Aran avait déjà signalé le fait chez les convalescents de fièvre typhoïde. On cite un cas de Moutard-Martin, dans lequel la tétanie, interrompue par une variole, reprit son cours après la guérison de celle-ci.

On pourrait faire la même remarque au sujet des tétanies *toxiques*. Donc : bénignité, absence de récidives; c'est-à-dire pronostic doublement favorable dans les tétanies infectieuses et toxiques d'une manière générale.

On ne saurait en dire autant de celle qui survient chez les sujets atteints de *diarrhée chronique* : non pas que les crises ici mettent la vie en danger, mais parce qu'elles récidivent d'une manière désespérante. C'est dans cette catégorie que l'on trouve les faits qui méritent vraiment le nom de *tétanie chronique*. L'influence périodique de l'hiver s'y fait bien sentir ; mais les sujets n'en sont pas toujours à l'abri pendant la saison chaude. En dehors de l'attaque, il est fréquent de retrouver les *stigmates permanents* de la tétanie, notamment l'hyperexcitabilité neuro-musculaire. Certains individus finissent par présenter un certain degré de parésie des membres inférieurs, des

troubles trophiques variés. C'est dans ce groupe que l'on rencontre ceux qu'on pourrait appeler les « martyrs de la tétanie ». Hoffmann a rapporté l'histoire célèbre d'un boulanger qui souffrait d'une diarrhée depuis l'enfance, et dans lequel la tétanie datait de vingt et un ans !

En résumé, si l'existence n'est que très rarement menacée dans les faits envisagés jusqu'ici, le pronostic peut être assombri du fait de la longue durée et de la ténacité de la maladie. Il peut être, au contraire immédiatement grave, dans deux variétés. Elles méritent une place à part : la tétanie *gastrique*, et la tétanie *strumiprive*.

Nous savons que la tétanie gastrique est l'apanage des grandes dilatations consécutives aux lésions organiques. Elle offre ceci de particulier : d'être, dans une proportion de cas très élevée, un symptôme grave par lui-même, souvent mortel. Il est, à la vérité, des cas légers, transitoires, qui rentrent dans la forme bénigne de Trousseau ; mais, alors même qu'il en est ainsi, l'apparition de crises de ce genre au cours d'une grande dilatation de l'estomac est toujours un signe de mauvais augure, qu'il faut craindre de voir se reproduire sous une forme plus grave. On a vu des sujets enlevés brusquement à la deuxième ou la troisième crise (Küssmaul, Müller). Il s'agit, dans l'espèce, d'une forme très aiguë, survenant avec une grande soudaineté, souvent au milieu des grands vomissements caractéristiques de la sténose pylorique. Les contractures sont d'une violence inusitée, atteignant non seulement les membres, mais le visage, le tronc, l'appareil respiratoire. La mort peut arriver en quelques heures au premier accès ; ou bien celui-ci se termine fatalement au bout de deux ou trois jours. Les attaques convulsives avec perte de connaissance, le délire, l'agitation, l'accélération du cœur et de la respiration appartiennent à cette forme. Il n'est pas rare que ces manifestations bruyantes fassent place au coma progressif peu de temps avant la mort. Bouveret et Devic estiment la mortalité de la tétanie gastrique à 69,5 p. 100.

Quant à la tétanie qui résulte de la suppression du *corps thyroïde*, elle survient dans deux circonstances : soit à la suite de l'extirpation totale, soit au cours du myxœdème acquis de l'adulte, conséquence d'une thyroïdite atrophique. Le premier groupe comprend, cela va de soi, les cas les plus nombreux et les plus graves. C'est parfois à très brève échéance après l'opération que les crises éclatent avec une violence inouïe ; quelquefois, le jour même. La mort peut arriver au premier accès. Ou bien, il y a un intervalle de santé, une véritable incubation, entre l'opération et le début de la crise : on sait qu'il en est de même chez les animaux thyroïdectomisés. Parfois cependant le premier accès guérit ; puis d'autres surviennent et emportent le malade au bout de deux, trois, sept mois (Eiselsberg). Enfin, il est des opérés qui guérissent après avoir présenté une ou plusieurs

crises : Kocher, Reverdin, Bircher en ont cité des exemples. On peut objecter que les malades n'ont pas été observés un temps assez long pour justifier cette assertion : pourtant on en a suivi un an (Bircher, Schramm), deux ans (Eiselsberg), sans accidents nouveaux.

La tétanie strumiprive post-opératoire appartient toujours à la forme grave : il s'y joint des crises convulsives généralisées, une tachycardie et une polypnée considérables : la température monte très haut.

Chez les goitreux opérés qui présentent, à plus ou moins longue échéance, les signes du myxœdème chronique, on voit aussi la tétanie parfois éclater brusquement et emporter le malade ; ou bien le tableau est atténué : il se borne à des crises de contractures limitées, à des spasmes intermittents, dans l'intervalle desquels existent les phénomènes d'excitabilité neuro-musculaire signalés plus haut. Kraepelin, Kocher, Bircher ont rapporté les premières observations de ce genre. C'est aussi la forme ordinaire des accidents tétaniques qui se produisent au cours du myxœdème spontané de l'adulte.

On peut se demander si certains cas de tétanie chronique, se produisant sans cause connue, et en dehors des circonstances habituelles, ne doivent pas être rattachés au myxœdème fruste, à l'insuffisance thyroïdienne passagère ou permanente. C'est là une question d'un haut intérêt actuel, et qui ne pourra être résolue que lorsque les altérations fonctionnelles de la thyroïde seront mieux connues. Fr. Hochwart fait cette remarque très judicieuse, que certaines tétanies chroniques s'accompagnent de troubles trophiques du côté des cheveux et des ongles, d'œdèmes, d'hypothermie, d'abolition des réflexes, voire de modifications psychiques, qui font partie du cortège du myxœdème.

La *tétanie de l'enfance* mérite de nous arrêter un instant : l'étude en est à l'ordre du jour, et il faut avouer qu'il y règne une certaine obscurité. On ne saurait s'en étonner, car à cette période de la vie les réactions nerveuses ont tendance à se produire à toute occasion, et à se généraliser. Il en résulte qu'elles ont, en quelque sorte, une spécificité moindre que chez l'adulte, et que les classifications nosographiques offrent ici de réelles difficultés parfois. Certains auteurs (Henoch de Berlin, Oddo) nient l'existence, chez le nouveau-né au moins, d'une affection répondant à la tétanie de l'adulte. D'autres, au contraire, considèrent la tétanie infantile comme beaucoup plus fréquente qu'on ne croit. Kassowitz et Escherich lui attribuent la plupart des cas de spasme de la glotte essentiel, qu'ils envisagent comme la tétanie des muscles respirateurs (*tétanie latente* de Kassowitz). Escherich estime que le diagnostic n'est pas douteux dans ces conditions, même en l'absence de toute contracture extrinsèque, lorsque le signe de Trousseau et l'hyperexcitabilité des nerfs existent.

On observe aussi, chez les enfants, des crises de contracture comme dans la tétanie vulgaire : il n'y a de spécial ici que l'association très

fréquente du spasme laryngé et, parfois aussi, des convulsions générales, circonstances qui assombrissent le pronostic.

Enfin Escherich, à côté de ces formes *intermittentes*, reconnaît l'existence d'une forme *permanente*, beaucoup plus rare et beaucoup plus sévère encore : elle rappelle, à s'y méprendre, le tétanos. L. Guinon, dans une communication récente (1), en rapporte deux cas inédits et rappelle les faits semblables (Escherich, Cataneo, Kuhn) en insistant sur les différences que présente cette forme avec la tétanie ordinaire. Les contractures occupent le tronc, la nuque, les mâchoires, respectant les membres et en particulier les mains ; elles peuvent persister plusieurs jours, avec des retours paroxystiques ; les signes de Trousseau, de Weiss, d'Erb peuvent manquer. C'est le tableau du tétanos, à cela près qu'il n'y a pas de fièvre en général, et que le pronostic est relativement favorable (2) : il y a des cas mortels cependant. Enfin cette variété, qui mérite le nom de *pseudo-tétanos* (Marfan), paraît plus fréquente dans la deuxième enfance. Elle existerait toutefois chez les nouveau-nés : certains soi-disant tétanos de ceux-ci guérissent et ne reconnaissent pas pour agent le bacille de Nicolaïer; Escherich les fait rentrer dans la tétanie.

Il semble difficile, à l'état actuel, de se former une opinion arrêtée sur ce sujet, et il nous paraît sage de s'en tenir provisoirement à la conclusion de L. Guinon : à savoir qu'à côté du tétanos vrai, dans l'enfance, il y a des états *tétanoïdes*, et que certains d'entre eux paraissent rentrer dans la tétanie.

PATHOGÉNIE. — Nous sommes bien peu renseignés sur le siège et encore moins sur la nature de cette affection. Les données fournies par l'anatomie pathologique, dans les formes graves, ne peuvent être d'aucun secours à cet égard, car elles sont contradictoires ou négatives. Aussi est-ce simplement pour mémoire que nous rappelons les constatations nécroscopiques faites par quelques auteurs. Tonnelli, le premier, publia cinq autopsies d'enfants : il s'agissait de tétanies symptomatiques d'infections diverses (rougeole, pneumonie, gastro-entérite). Sérosité ventriculaire abondante dans un cas ; infiltration séreuse sous-arachnoïdienne cérébro-spinale, dans un autre ; aspect rosé de la substance grise du cerveau, dans un troisième : telles sont les lésions banales qu'il observa. Dans deux cas, l'examen fut négatif. Trousseau fait remarquer avec raison qu'il serait d'ailleurs illusoire de vouloir trouver dans une lésion matérielle la cause première de cette affection si mobile et si variable, et que les désordres anatomiques rencontrés sont liés non à la tétanie, mais à la maladie dont celle-ci n'est

(1) L. Guinon, Fréquence et formes rares de la tétanie infantile (*Soc. d'obst., de gynécol. et de pédiatrie*, 1er décembre 1899).

(2) R. Gomez vient de publier un fait de ce genre chez un enfant de sept ans au cours de la grippe (*Riforma medica*, vol. I, n° 18, p. 207, 1900).

qu'une manifestation. C'est ainsi qu'il faut interpréter les faits connus jusqu'ici de ramollissement de la moelle (Trousseau), de méningite ou de sclérose spinale (Ferrario, Schultze), de lésions vasculaires de la substance grise (Langerhans). Depuis Tonnelli, on a publié d'ailleurs des cas négatifs (Ferrario et Mancini, Desjardin et Martin, etc.). Eiselsberg, chez trois sujets ayant succombé après l'extirpation du corps thyroïde, après avoir présenté des crises tétaniques, trouva le système nerveux normal : même résultat dans un fait de Bircher. Toutefois, Nathan Weiss signale, dans trois examens microscopiques, des altérations portant sur les grandes cellules spinales : gonflement, état vacuolaire, atrophie. Il est permis de penser qu'il s'agit là plutôt de lésions dégénératives liées au myxœdème, car elles se montrèrent d'autant plus prononcées que la mort eut lieu à une époque plus éloignée de l'opération. Chez les chiens morts après éthyroïdation, les examens microscopiques de Führ, de Schultze et Schwartz ne montrèrent rien de semblable.

Ainsi non seulement il n'y a pas de lésion anatomique obligatoire dans la tétanie, mais l'anatomie pathologique ne nous donne même pas d'indication susceptible de nous orienter dans la localisation de ce syndrome. Il est vraisemblable cependant qu'il en a une précise, et qu'il faut la chercher dans le système nerveux central. Il n'y a pas lieu de s'arrêter à la *théorie musculaire*, depuis longtemps abandonnée. Hasse et Schultze en font une affection des *nerfs périphériques*. S'il est incontestable que le système périphérique offre des troubles fonctionnels importants, il n'en est pas moins vrai que ceux-ci paraissent commandés par un trouble primordial des centres. Nous n'en voulons pour preuve que la répartition symétrique des crampes ; l'excitabilité générale du système nervo-moteur poussée à un tel degré, dans quelques cas, qu'il suffit d'une excitation localisée pour produire une réaction à distance ou même généralisée. Un tel résultat, conforme aux lois de Pflüger sur les réflexes, ne saurait se concevoir sans l'intervention des centres. On pourrait ajouter que la tétanie est susceptible de s'associer à des manifestations dont l'origine centrale n'est pas douteuse, comme les modifications des réflexes, les troubles urinaires, psychiques, les convulsions, etc. Aussi Kahler en fait-il une affection du système nerveux tout entier. Contrairement à la précédente, cette opinion semble trop compréhensive : à ne considérer que la généralité des faits, les centres cérébraux ne jouent aucun rôle dans l'espèce, et ce serait plutôt dans le système bulbo-spinal, si l'on ne veut point préciser davantage, qu'il conviendrait d'en placer la localisation. L'opinion d'Eulenbourg, qui considère la maladie comme due à une surexcitation morbide de la moelle et des nerfs, encore que ce soit là une théorie bien vague, nous semble mieux s'adapter aux faits. Quant à localiser, avec Eichorst et Neusser, la tétanie dans les cellules de la corne

antérieure, c'est chercher sans doute une précision trop étroite. Il est indéniable cependant que le spasme musculaire, élément fondamental du syndrome, parfois même l'unique symptôme objectif, semble bien indiquer qu'il existe un trouble fonctionnel, une excitabilité anormale du système moteur spinal.

Ces considérations n'ont du reste qu'un intérêt de second ordre, si on les envisage sans tenir compte de la nature même de la maladie. Qu'il y ait un ou plusieurs centres spinaux, dont la stimulation produise le symptôme de tétanie, comme l'excitation des centres moteurs corticaux engendre l'épilepsie, cela est probable : mais il faut savoir encore sous quelle influence cette activité entre en jeu.

Est-ce par le fait d'un poison extrinsèque ou prenant naissance dans l'organisme malade? L'infection joue-t-elle un rôle? Ou bien la tétanie serait-elle assimilable à un spasme réflexe provoqué par certaines excitations périphériques? Les conditions étiologiques habituelles ne font guère entrevoir la solution de cette question. Il est pourtant au moins un cas dans lequel le mécanisme pathogénique est tout indiqué : c'est lorsque la tétanie se déclare après la *suppression du corps thyroïde*. Cliniquement la relation est manifeste, et la confirmation expérimentale n'y manque pas. Or la nature *toxique* des accidents strumiprives ne fait doute aujourd'hui pour personne. Sans doute la gravité de l'intoxication offre tous les degrés ; et on aurait peine à reconnaître la tétanie simple dans les grandes crises qui éclatent soudain chez les goitreux opérés. Mais semblable diversité d'effets ne s'observe-t-elle pas avec tous les poisons, suivant la dose et l'activité? Et n'est-ce point le cas de répéter que l'action spécifique d'un poison ne se conçoit que pour une dose déterminée, et dans des conditions semblables? Nous n'avons pas à discuter ici s'il s'agit d'un empoisonnement par la mucine, comme le veut Horsley, ou de toute autre auto-intoxication par un produit que la thyroïde aurait pour fonction normale de détruire. Tout ce qu'il nous importe de savoir, c'est que ce poison exerce une action violente sur les centres nerveux. Chez l'animal, comme nous l'avons vu, les crises convulsives offrent les caractères d'une épilepsie spinale toxique. Avec M. Brissaud, nous avons vu les crises convulsives, chez le chien, cesser grâce à l'administration à haute dose de glandes thyroïdes provenant du même animal : ce qui tend à prouver que, en pareil cas, l'action convulsivante du poison est annihilée. Il est vrai qu'on n'a pas réussi à produire des symptômes semblables, en injectant à l'animal sain du sérum d'animaux éthyroïdés en pleine évolution d'accidents. Mais ici la glande thyroïdienne fonctionne chez l'animal en expérience ; et on peut admettre qu'elle neutralise le poison injecté (1).

(1) En ce qui regarde la tétanie thyroïdienne, une hypothèse récente, sur la valeur de laquelle nous sommes encore mal fixés, repose sur la différenciation des

Un autre exemple très probant de tétanies *toxiques* peut être tiré de l'effet de certains poisons comme le chloroforme, l'ergotine surtout. L'action centrale de ces agents est mise en évidence par les lésions histologiques constatées. La théorie de l'*intoxication* tend aussi à être admise de plus en plus pour la tétanie *gastrique*. Celle de la déshydratation du sang, due à l'abondance des vomissements (Küssmaul); celle de l'excitation réflexe partant des nerfs de l'estomac (G. Sée), sont à peu près abandonnées (1). Bouveret et Devic rejettent l'idée d'une toxine microbienne, dans le cas particulier. Un microbe ne saurait végéter, disent-ils, dans un milieu aussi riche en acide chlorhydrique que l'est précisément l'estomac des sujets atteints de cette variété de tétanie. L'estomac dilaté des cancéreux, avec fermentations putrides, est au contraire un milieu favorable à la pullulation microbienne; or ce ne sont pas surtout ceux-ci qui sont atteints de tétanie. Les mêmes auteurs n'admettent pas non plus l'interprétation de Brieger, qui attribue les accidents à une *peptotoxine*, isolée par lui, et qui naîtrait par l'action excessive et prolongée de l'acide chlorhydrique sur les matières albuminoïdes et les peptones dans les estomacs dilatés et hypersécréteurs. Cette toxine est très active ; elle tue à faible dose les lapins et les grenouilles avec des phénomènes de paralysie et de coma; mais, selon Bouveret et Devic, elle ne serait qu'un produit artificiel des opérations de l'analyse chimique, et ne préexisterait nullement dans le liquide gastrique. Pour ces auteurs, on obtiendrait à volonté *in vitro* un produit identique en faisant agir l'acide chlorhydrique sur les peptones et en traitant ensuite par l'alcool. Il n'en est pas moins vrai que ces conditions peuvent être réunies dans un estomac dilaté atteint d'hypersécrétion : de sorte que Bouveret et Devic sont amenés à conclure que la toxine de Brieger peut prendre naissance chez les gastropathes de cette catégorie, lorsqu'ils absorbent de l'alcool. Pour intéressantes que soient ces recherches, la détermination des poisons de ce genre est encore entourée de trop d'obscurités pour qu'on puisse incriminer la peptotoxine ; et en définitive, la substance convulsivante en question est encore, à l'heure actuelle, indéterminée : telle est d'ailleurs la conclusion des auteurs lyonnais.

On ne saurait être plus précis en ce qui concerne les tétanies *infectieuses* proprement dites. Sans doute l'idée de faire intervenir ici les toxines microbiennes se présente à l'esprit; mais nous ne possédons point de données positives sur ce point. Il semble, en tout cas, s'il en est ainsi, que certains poisons microbiens possèdent une

fonctions thyroïdiennes et parathyroïdiennes (Moussu, Brissaud, Vassale). La tétanie expérimentale serait en relation avec la suppression des fonctions, non de la thyroïde elle-même, mais des parathyroïdes (Voy. à ce sujet le travail récent de Lusena, *Riforma medica*, t. I, nos 72-73, 1900).

(1) Toutefois M. A. Robin a récemment défendu à nouveau la théorie réflexe (*Soc. de thérap.*, 14 mars 1900).

efficacité spéciale à cet égard, puisque dans certaines épidémies la tétanie s'est rencontrée avec une fréquence particulière. Sans doute aussi les sécrétions microbiennes d'origine intestinale possèdent-elles aussi une aptitude spéciale, puisque l'influence prépondérante des affections diarrhéiques et cholériformes est un fait notoire (1).

On peut faire là tout au moins des hypothèses plausibles; mais en ce qui regarde la pathogénie de la tétanie *essentielle*, celle des nourrices et des femmes enceintes, la question est encore beaucoup plus obscure. On a voulu la faire rentrer dans l'*hystérie*. Raymond et son élève Zaldivar, Gilles de la Tourette, se sont faits, comme nous l'avons vu, les défenseurs de cette théorie assimilant les crampes aux manifestations de la « diathèse de contracture » de Charcot et Richer. Dans les deux états, l'hyperexcitabilité neuro-musculaire est évidente ; les phénomènes de Trousseau, de Weiss, existent chez certains hystériques. De plus, quelques sujets atteints de tétanie franche offrent des stigmates d'hystérie. Ces arguments nous paraissent, quant à nous, insuffisants pour prouver la nature hystérique de la tétanie essentielle. A vrai dire, la présence de stigmates hystériques ici est plutôt rare, et nous inclinons fort, pour notre part, à voir là une association de l'hystérie et de la tétanie. Gilles de la Tourette rapporte à ce propos l'observation d'une femme présentant comme stigmate un double rétrécissement du champ visuel, qui fut atteinte à quatre reprises différentes de crises typiques de tétanie ; mais il est à noter que celles-ci survinrent à l'occasion de quatre grossesses, et qu'il ne s'en produisit jamais dans l'intervalle (2).

Faut-il incriminer là aussi une infection ou une intoxication de nature encore inconnue? La conservation parfaite de l'état général, l'intégrité de l'appareil digestif, l'absence de fièvre, ne s'accordent guère avec l'idée d'un état infectieux, il faut le reconnaître. S'il y a intoxication, il ne peut s'agir en l'espèce que d'auto-intoxication; mais pareille hypothèse ne repose non plus sur aucun fait précis. Peut-être les glandes vasculaires sanguines, dont on commence à entrevoir l'importance, jouent-elles là un rôle. Il est à remarquer en effet, qu'un certain nombre de circonstances qui favorisent l'apparition de la tétanie sont précisément de celles où les glandes vasculaires sanguines sont appelées à fonctionner le plus activement : jeunesse, puberté, menstruation,

(1) On peut se demander aujourd'hui si l'helminthiase intestinale, qui est souvent à l'origine de la tétanie infantile, n'agit pas là par une intoxication spéciale.

(2) M. Gilles de la Tourette, à propos de ce cas (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1895, p. 277), fait observer que, depuis dix ans, il n'était passé, dans le service de Charcot à la Salpêtrière, aucun sujet atteint de tétanie, non hystérique, si ce n'est une femme de trente ans, observée par nous, et dont l'histoire a été publiée *in extenso* dans la thèse de notre ami Dufour (Paris, 1892). Nous ajouterons que Charcot, auquel la malade fut montrée alors en état de crise, en présence de tout le service, ne la reconnut nullement comme hystérique ; mais il nous déclara que, selon lui, la tétanie était actuellement très rare à Paris, et qu'il n'avait pas observé de cas semblable depuis de longues années.

lactation, grossesse. Qui sait si l'insuffisance thyroïdienne passagère, par exemple, ne pourrait réaliser en petit un syndrome qui trouve sa plus haute expression parmi les manifestations de l'athyroïdie?

Fr. Hochwart, dans sa monographie sur la tétanie, fait un rapprochement intéressant entre le myxœdème et certaines tétanies chroniques accompagnées de troubles trophiques, d'œdèmes, de dépression intellectuelle, d'hypothermie. Nous aurions tendance à étendre encore la conception de l'auteur allemand ; et, dans tous les cas il nous paraîtrait intéressant de rechercher à l'avenir si l'insuffisance thyroïdienne transitoire ne joue pas un rôle dans la tétanie essentielle.

En ce qui regarde la tétanie infantile, nous nous garderons bien de lui étendre cette conception, tout hypothétique qu'elle soit. Les auteurs s'entendent trop peu d'ailleurs sur les limites nosographiques qu'on doit lui assigner pour qu'on soit autorisé encore à proposer pour elle une pathogénie quelconque. On tend à abandonner la théorie de Kassowitz, qui en faisait toujours une manifestation du rachitisme. L'intoxication gastro-intestinale a beaucoup de partisans (Comby, Oddo, etc.) ; Escherich n'y souscrit pas, faisant remarquer qu'il y a moins de tétanies en été, alors que les infections gastro-intestinales sévissent davantage. Il incline plutôt vers une altération des échanges nutritifs, dépendant de l'hygiène et de l'alimentation défectueuses dans la classe pauvre.

DIAGNOSTIC. — La tétanie est une affection facile à reconnaître entre toutes. Les contractures, par leur localisation, leur forme, les douleurs qui les accompagnent, sont déjà assez caractéristiques. Les signes très spéciaux de Trousseau, de Chvostek, de Weiss; l'hyperexcitabilité électrique des nerfs complètent le tableau, si bien que la confusion avec les autres maladies à contractures n'est pas possible. On reconnaîtra aisément le *tétanos* à son début par les muscles de la mâchoire et du cou, à l'indemnité des extrémités, à l'élévation considérable de la température et à la gravité de l'état général. Les *méningites cérébro-spinales* aiguës qui donnent lieu à des contractures s'accompagnent d'un ensemble symptomatique de la plus haute gravité, et n'évoluent pas par crises franches comme la tétanie. Les contractures *hystériques* sont plus durables, n'offrent pas la symétrie qu'on observe ici, ne s'accompagnent pas de douleurs et s'associent aux stigmates de la névrose. Les *crampes professionnelles* sont limitées, et surviennent dans des conditions qui en mettent la nature en évidence.

Il est vrai que certaines tétanies atténuées peuvent passer inaperçues, surtout lorsque les crampes sont fugitives et ne sont pas douloureuses : les sujets se plaignent alors seulement de maladresse dans les mouvements. La recherche du phénomène de Trousseau, de l'excitabilité mécanique du facial, des réactions électriques rendent alors de grands services.

On a même parlé de tétanie *latente* ne donnant lieu à aucune contracture, en dehors de la tétanie infantile, sur laquelle nous nous sommes déjà expliqué. Si l'on en croit une observation d'Eiselsberg, cette circonstance peut se présenter à la suite de l'ablation du corps thyroïde; et l'absence de crampes n'empêcherait pas la gravité de l'affection; car la malade succomba dans le fait en question. Le diagnostic fut établi par la présence des signes de Trousseau et de Chvostek. Fr. Hochwart a porté le diagnostic de tétanie, en l'absence de contractures, chez des individus jeunes et bien portants, qui n'offraient que des troubles de sensibilité, avec de la faiblesse musculaire, et chez lesquels on constatait objectivement les mêmes phénomènes.

TRAITEMENT. — Il n'y a qu'une variété de tétanie dans laquelle une thérapeutique rationnelle se trouve naturellement indiquée, c'est la tétanie strumiprive. Dans l'opération du goitre on devra, cela va de soi, pour prévoir les accidents, éviter de faire l'ablation totale. Contre l'affection déclarée, on aura recours à l'opothérapie thyroïdienne. Celle-ci est de date trop récente pour qu'on puisse juger de son efficacité en l'espèce : il est à penser toutefois qu'elle doit se montrer tout aussi active ici que contre les accidents chroniques de l'athyroïdie. L'administration du corps thyroïde n'a pas été tentée, que nous sachions, dans les autres variétés de tétanie : l'expérience serait intéressante à faire, surtout dans la tétanie essentielle.

Dans les formes symptomatiques des maladies infectieuses, des affections du tube digestif, de l'helminthiase intestinale, etc., le traitement visera l'affection primitive. Bouveret et Devic sont amenés à conclure que la suppression de l'alcool doit être absolue dans les cas de dilatation gastrique, avec hypersécrétion permanente. Les lavages sont indiqués, lorsqu'il y a rétention stomacale.

Contre les contractures, on a vanté une infinité de traitements symptomatiques dont la valeur est douteuse, et qu'il serait fastidieux d'énumérer tous. La saignée, qu'on employait tant autrefois dans la tétanie des individus vigoureux et pléthoriques, ne paraît d'aucune efficacité. L'indication la plus pressante est de soulager les malades lorsque les crampes sont très douloureuses. Le chloral, et surtout la morphine, sont les moyens les plus radicaux à cet effet. Dans les cas légers, l'immobilisation au lit, la chaleur suffisent. On peut encore employer les liniments calmants, les enveloppements.

La galvanisation, qu'on a vantée comme moyen curatif, aurait au moins, selon Fr. Hochwart, l'avantage d'atténuer aussi les douleurs. Les bains tièdes, l'application de glace sur le rachis ont paru rendre quelques services.

Mais en dehors de cette médication symptomatique et de la prophylaxie, on ne connaît pas jusqu'ici de thérapeutique capable de guérir la tétanie chez les sujets qui y sont prédisposés.

MALADIE DE PARKINSON

PAR

J. GRASSET

Professeur de clinique médicale à l'Université de Montpellier,

ET

G. RAUZIER

Professeur agrégé à l'Université de Montpellier.

HISTORIQUE. — Cette affection, essentiellement caractérisée par une raideur spéciale du système musculaire et un tremblement se manifestant surtout au repos, a été décrite pour la première fois, en 1817, par un auteur anglais, Parkinson, qui lui donna le nom de *paralysie agitante* (*shaking palsy*).

Pareille appellation, bien que traditionnellement conservée, est défectueuse et ne mérite point de survivre ; car, dans cette maladie, les paralysies font habituellement défaut, et le tremblement peut manquer; aussi Charcot n'a-t-il point hésité à substituer le terme de *maladie de Parkinson* à la dénomination première de paralysie agitante.

Bien que les origines de cette étude appartiennent à la littérature médicale étrangère, on peut dire que c'est la science française qui a le plus contribué à approfondir et à répandre l'histoire de la maladie de Parkinson. G. Sée (1851), Trousseau (1859), Charcot et Vulpian (1861-62), lui ont consacré d'importants mémoires ; mais il faut arriver aux travaux ultérieurs de Charcot (1) et de l'école de la Salpêtrière pour voir la question, dans sa partie clinique tout au moins, se compléter et se parfaire. C'est à Charcot et ses élèves que l'on doit les notions capitales que nous possédons aujourd'hui sur l'importance de la rigidité musculaire dans la maladie de Parkinson, les caractères du tremblement, l'existence des formes frustes de l'affection.

SYMPTOMATOLOGIE ET ÉVOLUTION. — Le tableau d'ensemble du malade, à la période d'état, a été magistralement présenté par Blocq (2), d'après la description de Charcot :

« Il s'agit d'un sujet ayant dépassé la période moyenne de la vie, et dont le facies, l'attitude et les mouvements involontaires attirent tout de suite l'attention. — La tête, légèrement penchée sur la poitrine, paraît soudée au corps ; le facies, immobile, exprime l'étonnement ; les sourcils relevés, les yeux brillants, clignant peu, la bouche

(1) CHARCOT, Cliniques, t. I.
(2) BLOCQ, art. MALADIE DE PARKINSON du *Manuel de médecine*, t. III, p. 413.

entr'ouverte, la parole lente, forment contraste avec l'agitation continuelle du corps. — Assis, le malade se tient plié en avant, comme recroquevillé sur lui-même, les bras demi-fléchis, les mains posées sur les cuisses, les pieds reposant sur le sol par la pointe. Un tremblement ininterrompu imprime aux membres et au tronc une perpétuelle succession d'oscillations rythmiques, qui fait s'agiter les mains et trépider les pieds. — Le malade vient-il à se lever, on le voit pencher plus encore le corps en avant, avec une extrême lenteur, prendre appui avec ses mains sur ses genoux, puis, plus brusquement, se soulever tout d'une pièce, comme empalé. Debout, il se met à marcher à petits pas, le tronc toujours penché en avant, les bras tombant le long du corps et ne se balançant pas comme dans les mouvements de marche, les mains ramenées en avant et continuant à trembler. Bientôt l'allure se précipite, les pas augmentent de fréquence et de longueur, le corps s'incline. C'est alors que le sujet semble menacé de tomber en avant, paraissant, comme on l'a dit, courir après son centre de gravité. Il se dirige vers un obstacle qui l'arrête, puis il repart, et son allure continue à passer par les mêmes phases. Lorsqu'il est arrêté, si on lui imprime une légère poussée, soit en avant, soit en arrière, aussitôt le voilà parti, soit dans un sens, soit dans l'autre, d'un mouvement uniformément accéléré. »

En langage schématique, on peut dire que toute l'histoire clinique de la maladie de Parkinson converge vers deux symptômes auxquels on peut rapporter tous les autres : ce sont le *tremblement* et la *rigidité musculaire*.

I. **Tremblement parkinsonien** (1). — Il est à tel point caractéristique qu'il absorbait presque, à lui seul, l'attention des premiers observateurs. Il consiste en oscillations rythmiques, par conséquent régulières, d'amplitude modérée (intermédiaire entre le tremblement menu du goitre exophtalmique et le tremblement à vastes oscillations de la sclérose en plaques), à succession plutôt lente (quatre à cinq vibrations par seconde), se manifestant au repos et cessant d'habitude au cours des mouvements volontaires.

Ce tremblement occupe de préférence les extrémités; le plus souvent, on l'observe aux quatre membres, et les mains et les pieds vibrent de concert; d'autres fois, il frappe deux membres symétriques (surtout les membres supérieurs), ou encore le membre supérieur et le membre inférieur d'un même côté; quelquefois enfin, on a noté une localisation alternante, affectant le membre supérieur d'un côté et le membre inférieur de l'autre.

Le tremblement des extrémités supérieures, où le pouce se trouve d'ordinaire en opposition avec les autres doigts (main d'accoucheur), prête à de nombreuses comparaisons, classiques d'ailleurs : le malade

(1) Vincent, Th. de Lyon, 1888.

a l'air d'émietter du pain, de faire des pilules, de rouler une cigarette ou une boulette de papier, de jouer du tambour, de compter des écus, de filer de la laine. Aux membres inférieurs, c'est un « mouvement de pédale », présentant des analogies avec la trépidation épileptoïde des affections médullaires.

La tête est généralement indemne; elle n'a pas de tremblement propre, mais participe quelquefois indirectement, par l'intermédiaire de mouvements communiqués, à la vibration des membres. De rares exceptions à cette règle générale ont été enregistrées par Lereboullet et Dussart dans leur article du *Dictionnaire encyclopédique*, par Westphal, Bl. Edwards, etc.

Les muscles de la *face*, par contre, présentent fréquemment des contractions rythmées; la langue, la mâchoire, les lèvres, sont alors animées d'un tremblement continuel. La vibration labiale involontaire des parkinsoniens a été irrévérencieusement comparée à celle qui agite, par intervalles, le museau du lapin; Brissaud (1) la rapproche des mouvements de lèvres que réalisent inconsciemment les vieilles dévotes en récitant leurs oraisons; « on dirait que le malade marmotte une litanie interminable ». Ce tremblement contribue pour sa part à la production des troubles de la parole (Charcot, Rosenberg) qui seront analysés plus loin.

Un point à souligner, c'est le parfait synchronisme de toutes ces variétés de tremblement, quel que soit leur siège : « Toutes les parties du corps suivent imperturbablement la mesure battue par le talon; une harmonie parfaite préside à cette danse des membres » (Brissaud).

Ces divers tremblements (membres supérieurs, membres inférieurs, face), constants au repos, s'arrêtent en général pendant les mouvements actifs ou passifs. A une période avancée de l'affection, il est fréquent de voir le tremblement persister pendant les mouvements intentionnels, et quelquefois même s'exagérer au cours de ces derniers.

Certaines circonstances paraissent influer sur le tremblement. Il disparaît pendant le sommeil et l'anesthésie (en cas de fièvre, toutefois, Grashey a démontré sa persistance au cours du sommeil); il s'atténue sous l'influence des trépidations, par exemple lorsque le malade se trouve en voiture ou en chemin de fer. En sens inverse, il s'exagère sous l'influence de la fatigue et des émotions; une recrudescence très nette s'observe le matin, au réveil. On n'est pas d'accord sur l'influence exercée, à l'endroit du tremblement, par la volonté du malade, la distraction, la galvanisation du rachis; à tous ces points de vue, les affirmations les plus opposées ont été produites et l'on n'est point encore fixé.

Écriture. — L'*écriture* des parkinsoniens est généralement altérée

(1) Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses, t. I, 1895.

du fait du tremblement. Dans certains cas, il y a même, pour ces malades, impossibilité absolue d'écrire ; le plus ordinairement « les caractères sont composés de jambages fins, irréguliers, sinueux, et même, si le tremblement est plus accusé, formés de séries de petites lignes brisées dont l'apparence est tout à fait caractéristique » (Blocq).

Le tremblement de la paralysie agitante a été bien analysé et approfondi, en sa formule graphique, par Magnol (1) qui, à l'aide d'un ingénieux dispositif, est parvenu à enregistrer, non seulement sa fréquence et son amplitude, mais encore le sens dans lequel se produisent les oscillations.

II. **Rigidité musculaire**. — C'est le symptôme capital de la maladie de Parkinson ; c'est à elle que l'on peut rapporter la plupart des troubles caractéristiques de l'affection ; d'autre part, elle constitue, sinon le seul trouble constant comme on l'a dit, du moins le trouble le plus constant, par conséquent le plus nécessaire à rechercher.

Il ne s'agit pas là d'une véritable contracture ; la raideur des parkinsoniens constitue, d'après Blocq (2), une pseudo-contracture, que l'on peut rapprocher, quant à ses caractères, de la rigidité cadavérique.

Elle occupe, en général, la même distribution que le tremblement, et suit la même progression que ce dernier ; mais la tête et le cou, qui échappent à la trépidation, participent à la rigidité.

A la raideur se rattachent les diverses manifestations dont la synthèse constitue ce que Paul Richer (3) a appelé « le côté plastique » de l'affection.

Tous les auteurs ont insisté sur la *lenteur et la limitation des mouvements* dans la paralysie agitante. Les parkinsoniens sont avares de leurs gestes; ils ne les exécutent qu'à regret et de façon maladroite; on dirait qu'ils craignent de se briser en se remuant (Brissaud). La mise en train du mouvement est surtout difficile; une fois l'acte commencé, la poursuite en devient plus facile. Ajoutons que, pour Lereboullet et Dussart, la gêne des mouvements ne serait point une conséquence de la rigidité musculaire.

Facies. — Le *facies* du malade est à tel point caractéristique, qu'il a mérité le nom de *masque parkinsonien*. Généralement immobile et impassible, « la physionomie offre, suivant les cas, un aspect de tristesse, d'hébétude, ou bien d'étonnement, d'attention ou de frayeur qui ne correspond nullement à un état analogue de l'âme » (Béchet) ; le regard est fixe, lent à se déplacer.

(1) Magnol, *Congrès de Nancy*, 1896.
(2) Blocq, Des contractures, Th. de Paris, 1888.
(3) P. Richer, *Nouv. Iconographie*, 1888. — P. Richer et H. Meige, *Nouv. Iconographie*, 1895, n° 6.

« L'impression que produit l'attitude du malade est celle d'une personne en proie à une incertitude continuelle, mélangée d'embarras et de timidité; cependant l'expression très caractéristique de la physionomie dément en partie cette impression : la rigidité des muscles innervés par le facial donne aux traits du visage une tranquillité majestueuse, parfois pleine de dignité. Le patient semble être à l'abri de toute émotion, son sourire est à peine visible; les parties inférieures de la physionomie sont à peu près rigides, le front seul jouit d'une mobilité relative. » (Hirt.)

En opposition avec l'immobilité du visage, le front est presque constamment plissé, les sourcils sont relevés, les yeux sont largement ouverts : « Au point de vue de l'expression, déclare P. Richer, la face pourrait être divisée en deux parties, le front et le reste du visage; en effet, toute la partie du visage qui se trouve au-dessous de la ligne des yeux se fait remarquer par une placidité et une impassibilité caractérisées par l'absence de rides; c'est un masque vide, dont la vie semble absente : ni douleur, ni plaisir, défaut de toute expression. Au front, c'est tout autre chose : les rides se creusent et donnent à toute cette partie de la face une expression en rapport avec leur direction, variable d'ailleurs suivant les malades... Entre ce front mouvementé, expressif ou ridé contradictoirement, et le reste de la face impassible, plaçons les yeux immobiles et fixes, grands ouverts, avec une absence presque complète du clignement, et nous aurons les éléments fondamentaux de ce masque étrange et saisissant. »

Parole. — La *parole* est lente, sourde, monotone, presque sans intonation; il semble que chaque mot coûte un effort au malade; quelquefois elle est saccadée, comme dyspnéique, et analogue au verbe entrecoupé d'un cavalier malhabile, non encore adapté au trot de son cheval. Hirt compare certaines intonations à celles d'un acteur imitant la voix du vieillard (*piping voice*). Dans quelques cas Holm a observé de l'aphonie. Muller et Rosenberg (1) ont constaté, au laryngoscope, une sorte de tremblement des cordes vocales.

Attitude. — L'*attitude* du parkinsonien est caractérisée, suivant une formule classique, par « l'inclinaison de tous les axes segmentaires du corps ». Généralement la déviation se produit en flexion : le tronc est incliné en avant, la tête est fléchie sur la poitrine, les avant-bras sont fléchis sur les bras. Figé dans son attitude par la raideur musculaire, le sujet a l'air soudé, empoté, empalé, pour employer des comparaisons admises. Si le type de flexion est le plus fréquent, il est loin d'être constant, et l'on verra, à propos des formes de la maladie de Parkinson, qu'il peut se présenter, par exception, des déviations de type différent. L'inclinaison du cou, au lieu d'être médiane, peut être latérale et simuler le torticolis (Béchet).

(1) Cité par Eug. Félix, in *Sem. méd.*, 27 juin 1900, p. 219.

DÉMARCHE. — La *démarche* des malades n'est pas moins spéciale. Quand le sujet se lève pour marcher, il a d'abord quelque difficulté à quitter son siège; les premiers pas sont hésitants; puis « il part, la tête en avant, à petits pas, en sautillant, comme s'il courait après son centre de gravité (Trousseau), et il accélère son allure, comme s'il était mû par une impulsion irrésistible » (Dieulafoy).

Parkinson avait bien vu tout cela et n'avait pas manqué d'insister sur les caractères impérieux de cette *festination* : « en danger de tomber à chaque pas, il (le malade) se voit contraint d'adopter le pas de course ».

Les pas sont très courts; les pieds sont écartés, et leur angle d'ouverture est accru.

Quand, malgré la rapidité de sa course, le malade sent qu'il va être entraîné par le poids du tronc et projeté sur le sol, il n'a d'autre ressource que de se diriger vers un obstacle contre lequel il va buter et auquel il s'accroche, pour repartir bientôt après, suivant un mode de progression analogue.

Certains sujets, au lieu de se sentir entraînés en avant (*propulsion*), ont plutôt tendance à reculer (*rétropulsion*), ou à dévier de côté, soit à droite, soit à gauche (*latéropulsion*). Cette tendance peut être sollicitée et mise en lumière par un artifice : si l'on exerce une traction légère, en un sens quelconque, sur les vêtements d'un parkinsonien, cette manœuvre, insuffisante pour provoquer un déplacement du corps chez un sujet normal, entraîne aussitôt dans le sens voulu un malade atteint de paralysie agitante.

Lorsqu'on examine le malade *à nu*, on constate que tous les muscles du corps sont contractés ; le long supinateur forme une corde bien apparente, que P. Richer et H. Meige considèrent comme pathognomonique ; au niveau de chaque muscle, on peut noter la formation intermittente de petites vibrations, tenant à la contraction isolée de fibrilles.

Chez les vieux parkinsoniens, il est fréquent d'observer certaines *déformations* des extrémités (1), analogues à celles du rhumatisme chronique progressif : la main dans son ensemble est déviée « en coup de vent » vers son bord cubital ; les doigts, au lieu de prolonger en ligne droite les métacarpiens, forment avec ces derniers des lignes brisées, de direction variable; le pouce s'oppose aux autres doigts en une attitude immuable; aux pieds, on note fréquemment un varus équin, accompagné d'extension des orteils.

Il n'existe, pendant une longue période de l'évolution morbide, ni *paralysie*, ni parésie, ni atrophie des muscles ; ou du moins ces troubles ne s'observent qu'à titre exceptionnel (Moncorgé) (2). La

(1) SIOTIS, Th. de Paris, 1886.
(2) MONCORGÉ, Paralysies dans la maladie de Parkinson (*Lyon méd.*, 1891, et *Arch. de neurol.*, 1892).

dernière phase, au contraire, est fréquemment soulignée par l'invasion d'un élément parétique très net. Les réactions électriques sont normales.

Réflexes tendineux. — La plupart des auteurs insistent sur la diminution des *réflexes tendineux* dans la maladie de Parkinson; Blocq, Peterson et Brissaud les ont, au contraire, trouvés exagérés. Oppenheim et Franck ont récemment décrit un faux *clonus du pied* (1). Le *réflexe plantaire* est normal (Cestan et Le Sourd) (2).

Troubles sensitifs. — Les *troubles sensitifs* sont rares chez les parkinsoniens. On signale quelquefois, soit au début, soit au cours de l'évolution, des *douleurs rhumatoïdes* (3) ou une sensation de courbature douloureuse, qui ont été rapportées par les uns à l'affection elle-même, par les autres à du rhumatisme concomitant. Palmieri et Arnaud (4) ont noté, dans quelques cas, de l'*hypoalgésie*. Mais les seuls troubles à peu près constants et caractéristiques sont : le *besoin de déplacement* et la *sensation de chaleur*.

Besoin de déplacement. — Le *besoin de déplacement* résulte d'une sensation pénible d'engourdissement, d'impatience musculaire (Brissaud), qui obsède le sujet de jour et de nuit, au point d'empêcher souvent le sommeil. A intervalles plus ou moins rapprochés, le malade éprouve l'impérieuse nécessité de changer de place. Quand la rigidité n'est pas trop prononcée, il se lève, s'étire, puis se rassied; lorsqu'il est en quelque sorte ankylosé par la raideur, il réclame l'assistance d'une personne de son entourage, qui le saisit par les deux mains, l'aide à se redresser par une traction méthodique, et le laisse retomber au bout d'un instant, détendu et satisfait.

Sensation de chaleur. — La *sensation de chaleur* est tout aussi pénible; elle prédomine au niveau de l'épigastre, dans la région interscapulaire, et n'est point en relation avec l'état de la température ambiante (on l'observe en hiver tout autant qu'en été); l'impression thermique est souvent accompagnée d'une légère transpiration, et quelquefois de sueurs profuses. Le thermomètre ne révèle habituellement aucune élévation correspondante de la température centrale (Bourneville, Mossé); cependant Fuchs (5) a observé, dans le service de Nothnagel, des bouffées d'hyperthermie, capables de porter la colonne thermométrique jusqu'aux environs de 39°,5. Par contre, l'*élévation de la température périphérique* (Charcot, Gowers) est aujourd'hui un fait acquis. Au cours des recherches réalisées par l'un de nous avec la collaboration d'Apollinario, nous avons relevé,

(1) Oppenheim, Franck, *Monatsch. für Psych.*, septembre 1900 : *Sem. méd.*, 21 novembre 1900, p. 405.
(2) Cestan et Le Sourd, *Gaz. des hôp.*, 23 novembre 1899.
(3) Vesselle, Th. de Lyon, 1881. — Lhirondel, Th. de Paris, 1883.
(4) Palmieri et Arnaud, *Acad. de méd. de Gênes*, 3 juillet 1899 : *Revue neurol.*, 1899, p. 871.
(5) Fuchs, *Zeitschr. für klin. Med.*, 1896, t. XXV, 3-4.

chez des sujets apyrétiques, des températures de 36°,8 au niveau de l'avant-bras, alors que la moyenne normale est de 33°,6. Dans les cas de maladie de Parkinson unilatérale, l'hyperthermie n'atteint qu'un seul côté.

Chez quelques malades, l'impression constante de chaleur est remplacée par une *sensation de froid* (Gowers) ; Fuchs a même signalé de véritables crises d'algidité.

TROUBLES VASO-MOTEURS, SÉCRÉTOIRES ET TROPHIQUES.— Divers *troubles vaso-moteurs*, *sécrétoires* et *trophiques* ont été observés, à titre exceptionnel d'ailleurs. Carrière (1) a noté, au niveau des mains, des *ecchymoses* symétriques, indépendantes de tout traumatisme ; on a également constaté du *purpura*, des *œdèmes*, de la *sialorrhée*, le syndrome de la *main succulente*, enfin de multiples *arthropathies*, considérées par les uns comme de nature rhumatismale, par les autres comme faisant partie du groupe des arthropathies spinales.

TROUBLES OCULAIRES.— L'*appareil moteur oculaire* est généralement troublé dans son fonctionnement [Galezowski, Kœnig (2)] ; on a signalé l'éclat et la fixité du regard, le nystagmus (Clérici), la rigidité palpébrale, l'existence d'un frémissement vibratoire des paupières, la diminution d'amplitude des mouvements de l'œil, la lenteur et la difficulté de l'accommodation et des mouvements associés. Debove (3) a décrit une *latéropulsion oculaire*, comparable à celle du tronc.

ÉTAT INTELLECTUEL. — La situation du parkinsonien au *point de vue intellectuel* a été diversement appréciée. Il est certain que les apparences sont plutôt défavorables, et Brissaud (4), qui a très joliment analysé leur état d'âme, n'hésite pas à le reconnaître : « Le plus grand nombre des parkinsoniens *paraissent*, en général, indifférents à tout ce qui les environne. Ils ne parlent guère plus qu'ils ne bougent. Renfermés en eux-mêmes, repliés sur eux-mêmes, ils semblent avoir la même répugnance à émettre leurs idées qu'à agiter leurs membres. Ils ne s'extériorisent pas. On leur parle : à peine daignent-ils répondre par quelque bref monosyllabe. On leur annonce des nouvelles, joyeuses ou tristes : et leur visage impassible ne traduit ni plaisir, ni douleur. Ils ont l'air détaché de ce monde, et leur apathie paraît absolue. »

Ces malades ont généralement, en outre, un caractère difficile ; ils sont irritables, portés à la tristesse et à l'hypocondrie. Mais s'agit-il bien là, comme on l'a prétendu, d'un trouble mental, et ne suffirait-il pas d'y voir la conséquence naturelle, et en quelque sorte légitime, d'une infériorité pénible et cruellement méditée ? La lenteur apparente des conceptions ne pourrait-elle, d'autre part, être mise sur le compte

(1) CARRIÈRE, *Presse méd.*, 17 septembre 1896.
(2) KOENIG, *Soc. de biologie*, 31 mai 1893.
(3) DEBOVE, *Soc. méd. des hôp.*, 25 janvier 1878.
(4) BRISSAUD, *loc. cit.*, p. 189.

d'un « état de *soudure intellectuelle* » (Brissaud) tout à fait comparable à la soudure physique des malades?

Bien que l'on ait cherché, par de bons arguments, à réhabiliter le parkinsonien au point de vue mental, il faut cependant reconnaître qu'il existe quelquefois des troubles intellectuels indiscutables. Ball, en 1882, puis Parant, Roger, Wille, Béchet, en ont cité des cas et ont insisté sur la forme dépressive que revêt d'habitude la démence chez ces malades. Voici, d'ailleurs, à ce point de vue, les conclusions de l'intéressant mémoire de Ball : « 1° La paralysie agitante s'accompagne, plus souvent qu'on ne le pense, de troubles intellectuels ; 2° la forme de ces manifestations psychiques est toujours dépressive; le plus souvent il s'agit d'une lypémanie accompagnée d'impulsions au suicide et d'hallucinations multiples ; mais, dans quelques cas, c'est un état de démence ou de demi-stupeur qui prédomine ; 3° les troubles psychiques sont presque toujours intermittents ; ils paraissent s'aggraver parallèlement aux troubles de la motilité et se calmer lorsqu'il survient, au point de vue du tremblement, une période de rémission. »

Fonctions de la vie organique. — Les *fonctions de la vie organique* paraissent peu troublées. Chéron, Gauthier, Mossé et Banal, Luzzato, ont signalé un *excès de phosphates* dans les urines et attachent à ce symptôme une assez grande importance au point de vue pathogénique ; Saint-Léger et Leva n'ont point confirmé leur opinion et nient l'existence de cette phosphaturie. Les *sulfates* ont été trouvés diminués par Luzzato. Le taux de l'*urée* n'est point modifié de façon absolue, mais il paraît accru si on le rapporte au chiffre de l'azote total. La toxicité urinaire est normale (Vires). Récemment, enfin, Sicard et Guillain (1), puis Tixier (2) ont observé, à titre constant, de l'*hypertension artérielle*.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC. — Le *début* de la maladie de Parkinson peut être aigu, et le syndrome s'installe en quelques heures ou en quelques jours ; quelquefois même, une attaque apoplectiforme (Martha) inaugure l'évolution. Mais, le plus souvent, la progression des accidents est lente et insidieuse ; dans ce cas, le sujet accuse souvent, à l'origine, une sensation de courbature ou des douleurs rhumatoïdes dans les membres qui seront le siège des accidents initiaux (Charcot). Stewart (3) a signalé pour certains cas, comme symptômes prémonitoires, des crampes dans les pieds, immobilisant les orteils en flexion et rendant par moments la marche difficile. Puis, on voit apparaître des tremblements ou de la raideur, quelquefois les deux en même temps, dans un membre ou un segment de

(1) Sicard et Guillain, *Soc. méd. des hôp.*, 5 mai 1899.
(2) Tixier, Th. de Paris, juillet 1899.
(3) Stewart, *Lancet*, 12 novembre 1898.

membre; ces manifestations sont d'abord intermittentes, puis continues. On assiste, ensuite, à l'envahissement progressif du membre symétrique ou du membre homologue; enfin, la généralisation survient, souvent retardée par des *rémissions* prolongées. Dans un cas récent, Marie (1) a vu huit années s'écouler entre le début des manifestations et la généralisation des accidents.

Le malade, peu à peu ankylosé par la raideur musculaire, en quelque sorte figé dans une immobilité chaque jour accrue, entre progressivement dans la *cachexie parkinsonienne* (Charcot). La parésie vient compliquer la rigidité, l'atrophie musculaire aggrave l'impotence; les escarres et le gâtisme apparaissent enfin. Cette évolution est quelquefois entrecoupée de *crises apoplectiformes* ou *épileptiformes* (Martha) (2). A la phase terminale, on peut voir le tremblement disparaître (Lereboullet et Bussart).

La mort survient souvent par le fait d'une infection intercurrente : c'est généralement la *pneumonie*, dont la fréquence et la gravité chez les parkinsoniens a été mise en lumière par Trousseau et par Charcot.

La *durée* totale de la maladie est en moyenne de quinze à trente ans. L'évolution, comme on le voit, n'est fatale qu'à longue échéance; mais, dès la première phase de l'affection, le sujet peut être considéré comme définitivement infirme.

FORMES CLINIQUES (3). — On peut, avec Béchet, grouper sous trois chefs toutes les formes atypiques de la maladie de Parkinson :

I. **Formes atypiques par absence ou modification d'un symptôme fondamental.** — *a.* Ce sont d'abord les *formes frustes* sur lesquelles Charcot insistait déjà en 1876.

Tantôt le *tremblement* fait défaut, et c'est la rigidité qui domine la scène morbide. « Il est une forme de cette maladie, forme fruste par excellence, dans laquelle le tremblement est si léger qu'il passe inaperçu du malade, ou n'apparaît qu'au bout de trois ou quatre ans, ou même fait complètement défaut. » (Charcot.) Il est rare que le tremblement manque d'une façon complète; le plus souvent il existe à l'état d'ébauche, sous forme de très petits mouvements, quelquefois limités à un seul doigt.

D'autres fois, c'est la *rigidité* qui, sans jamais faire défaut, se trouve atténuée dans des proportions très variables ; il en résulte des modifica-

(1) Marie, *Médecine moderne*, 1895, n° 94.

(2) Martha, Th. de Paris, 1888.

(3) Boucher, De la maladie de Parkinson, et en particulier de ses formes frustes. Th. de Paris, 1877. — Béchet, Formes cliniques et diagnostic de la maladie de Parkinson. Th. de Paris, 1892. — Lamarche, Contribution à l'étude de la maladie de Parkinson. Th. de Montpellier, 1898-1899. — Gilli, Étude sur le syndrome de Parkinson ; modalités et associations cliniques ; arthropathies ; pathogénie. Th. de Paris, juillet 1900.

tions plus ou moins sensibles dans l'attitude, le facies et la démarche.

b. L'anomalie peut aussi résulter d'une modification dans les allures habituelles de la maladie de Parkinson. Le tremblement, normalement limité au repos, peut, dans des cas exceptionnels, s'exagérer au cours des mouvements volontaires. D'autres fois, l'*attitude en flexion*, que provoque habituellement la rigidité musculaire, peut être remplacée (Charcot, Westphal, Dutil, Bidon) par l'un des *types d'extension* suivants (l'extension pouvant porter isolément ou simultanément sur le bras, le tronc et le cou) : 1° extension simple; 2° extension avec renversement de la tête en arrière ; 3° extension du tronc et des membres, avec flexion du cou et de la tête. Bidon (1), qui a bien étudié ces divers types, a observé chez un sujet la substitution d'un type à un autre, à la suite d'une maladie aiguë.

II. **Formes atypiques par la localisation ou le mode d'envahissement des symptômes.** — Les deux grands symptômes, tremblement et rigidité, au lieu de se généraliser progressivement, peuvent demeurer localisés à un membre ou à un segment de membre (la main par exemple), et, dans ce cas, la maladie de Parkinson peut être confondue, à un examen sommaire, avec la crampe des écrivains. A côté de cette *forme monoplégique*, il existe une *forme hémiplégique*, assez répandue, dans laquelle la rigidité, accompagnée ou non de tremblement, occupe une moitié du corps; ce type a été bien étudié par Gowers, Charcot, Lacoste, Bl. Edwards, Berlioz, Berthomieu (2).

D'autre part, les symptômes cardinaux, qui débutent en général par les extrémités supérieures, sont susceptibles de se localiser à leur origine sur la racine des membres supérieurs, ou encore sur les extrémités inférieures (*forme paraplégique*) ; enfin le *début croisé* (membre supérieur d'un côté et membre inférieur de l'autre) a été signalé dans quelques cas.

III. **Formes atypiques par la présence de phénomènes rares surajoutés, dépendant ou non de la maladie.** — Les troubles oculaires signalés dans la symptomatologie, certains troubles auditifs (surdité relative), la présence de troubles vaso-moteurs (purpura, œdèmes), ou trophiques (escarres, atrophie musculaire), l'existence de douleurs articulaires (*forme rhumatismale* ou *douloureuse*) peuvent servir à caractériser un certain nombre de formes spéciales.

ÉTIOLOGIE (3). — La maladie de Parkinson est une affection assez répandue, et il semble que la statistique de Hirt, qui lui attri-

(1) Bidon, *Revue de méd.*, janvier 1891.
(2) Berthomieu, Th. de Toulouse, 1894-1895.
(3) Leroux, Th. de Paris, 1880. — Lhirondel, Antécédents et causes dans la maladie de Parkinson. Th. de Paris, 1883.

bue une proportion de 0,43 p. 100 dans l'ensemble des maladies du système nerveux, soit inférieure à la réalité clinique.

1° **Conditions prédisposantes.** — L'*âge* paraît être un des éléments de prédisposition les plus importants. La paralysie agitante est une affection des périodes avancées de l'existence, et c'est d'ordinaire entre cinquante et soixante ans qu'elle débute. On l'observe, cependant, quelquefois chez les adultes, et tout à fait exceptionnellement entre vingt et trente ans. Au-dessous de vingt ans, on compte les observations consignées dans la science ; il faut même n'accepter qu'avec des réserves un certain nombre de ces faits, enregistrés à une époque où le tremblement hystérique à forme de paralysie agitante n'était point encore connu. Il existe, toutefois, des cas indiscutables de *début précoce* : Quintard (1) a vu la maladie de Parkinson survenir à seize ans ; Fioupe et Huchard, à quinze ans ; Meschede, Clérici et Médéa, Lannois (2), à douze ans ; Weil et Rouvillois (3), à dix ans et demi. On trouvera dans la récente thèse de Rouvillois (4) un relevé de tous ces faits exceptionnels.

La question de *sexe* a moins d'importance ; les hommes paraissent plus souvent atteints que les femmes, et Sanders, cité par Lereboullet et Dussart, a souligné, sur 205 cas de mort attribuables à la maladie de Parkinson, une moyenne annuelle, en Angleterre, de 14 hommes et 8 femmes. Par contre, dans une récente statistique portant sur 45 cas, Holm (5) a compté 36 femmes et 9 hommes seulement.

On voit, par le lieu d'origine de la principale statistique, que la maladie affecte pour la *race anglo-saxonne* une prédilection particulière.

L'influence de l'*hérédité* est très discutée. Leroux la considère comme la cause fondamentale de la maladie de Parkinson ; Gowers ne lui reconnaît de l'importance que dans 15 p. 100 des cas.

L'*hérédité similaire* est fort rare ; il existe cependant des cas où l'affection a très nettement revêtu le caractère familial : Weber a observé la maladie chez deux frères, dont le père avait été pareillement atteint ; Borgherini, sur 9 frères ou sœurs que comprenait une famille, a noté 7 parkinsoniens ; Béchet a cité le cas de deux sœurs simultanément frappées ; Clérici et Médéa (6) ont enregistré 4 cas dans une famille de 10 enfants.

Si l'hérédité similaire est exceptionnelle, l'*hérédité neuro-arthritique*, au contraire, est presque toujours relatée (Charcot).

(1) Quintard, *Bull. de la Soc. méd. d'Angers*, 1892.
(2) Lannois, *Lyon médical*, 1894, p. 465.
(3) Weil et Rouvillois, *Revue des mal. de l'enfance*, juin 1899.
(4) Rouvillois, Syndrome de Parkinson chez les jeunes sujets. Th. de Lyon, 1899, n° 45.
(5) Holm, *Revue neurol.*, 1898, p. 211.
(6) Clérici et Médéa, *Revue neurol.*, 1899, p. 195.

On a signalé, enfin, la coexistence possible de la paralysie agitante avec l'*épilepsie* (Combemale) (1), l'*hystérie* (Chabbert), le *tabes* (Placzeck, Heimann), l'*astasie-abasie* (Knapp), le *myxœdème* (Lundborg, Luzzato), l'*artériosclérose cérébrale* (Franck).

2° **Causes déterminantes.** — S'il est bon nombre de maladies dans lesquelles le rôle de l'*émotion*, bien qu'invoqué, paraisse illusoire, ce n'est point le cas pour la maladie de Parkinson. Les émotions morales à tendance dépressive, la frayeur, un violent chagrin, se retrouvent fréquemment à l'origine de la paralysie agitante ; à tel point que certains voient dans le facies et l'attitude du parkinsonien la conséquence d'une « peur figée ».

Van Swieten l'a vue débuter brusquement, à la suite de l'impression produite par un violent coup de tonnerre ; Oppolzer, chez un paisible bourgeois terrifié par l'explosion d'une bombe. Hillairet raconte l'histoire d'un homme qui, voyant son fils tué à ses côtés, fut pris aussitôt d'un tremblement qui ne s'arrêta plus. Charcot aimait à citer le fait d'un insurgé de la Commune qui, arrêté les armes à la main, fut condamné à mort séance tenante, et gracié au moment même où il allait être fusillé. L'année terrible a été féconde en faits de cette nature.

Nous avons rapporté, dans notre *Traité des maladies du système nerveux*, un cas bien propre à mettre en lumière cette influence des perturbations morales :

« M. P..., officier supérieur de la marine, commandait le vaisseau français qui suivait, en 18.., les opérations de la guerre entre le Chili et le Pérou. Il assiste ainsi, sans pouvoir y prendre part, à une bataille entre les deux flottes, est obligé de résoudre extemporanément des questions très difficiles et très graves de droit international, relativement à l'hospitalité qu'il doit ou non accorder, à son bord, à l'amiral vaincu ; il ne le reçoit pas finalement, mais intervient auprès du vainqueur pour que le vaincu soit bien traité. Dans la même journée, il assiste encore à la prise d'une ville (dont ladite bataille n'était que le prélude), au massacre de la garnison et de la population ; il ne peut toujours intervenir que par des paroles, qui ne sont pas écoutées et pour lesquelles des soldats ivres veulent le fusiller. A la fin de cette journée terrible, le commandant d'une corvette anglaise lui offre de prendre ses dépêches ; il descend pour rédiger son rapport au ministre de la marine et... ne peut plus écrire à cause d'un tremblement développé brusquement dans le bras droit. Depuis lors il n'a plus pu écrire, et le tremblement s'est graduellement développé dans le bras. Nous avons observé le malade trois ans environ après le début : le diagnostic de paralysie agitante progressive ne faisait aucun doute. »

(1) Combemale, *Écho méd. du Nord*, 15 mai 1899.

Le *traumatisme* [Charcot, Vandier (1), Krafft-Ebing (2)] a été souvent incriminé ; ici, comme dans l'hystérie, les accidents ne sont pas toujours en rapport avec l'intensité du trauma ; celui-ci paraît agir bien plutôt par l'ébranlement moral qu'il sollicite que par le choc matériel imprimé au système nerveux. Fréquemment le tremblement ou la rigidité débutent par le membre traumatisé (Charcot). Le rôle du traumatisme est nettement apparent dans un cas récent de Burzio (3).

Mais, dans bien des cas, on ne retrouve aucune de ces causes provocatrices à l'origine de la maladie de Parkinson ; on en est réduit, dès lors, à invoquer certaines causes banales de la morbidité en général : le *froid humide* (Boucher), le surmenage local (Krafft-Ebing), une mauvaise hygiène, des chagrins prolongés, les maladies infectieuses (Gowers).

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUES. — On peut, avec Blocq, diviser en trois groupes les faits anatomiques publiés :

I. — Dans le premier groupe, représenté par de nombreuses observations dues à Charcot, Joffroy, Landouzy, Furstner, il n'a été constaté *aucune altération* des centres nerveux ; ou bien on a noté des lésions insignifiantes et nullement caractéristiques, comme dans le cas récent de De Grazia, où est consignée la présence d'un nombre peu considérable de corps amylacés et de rares cellules granuleuses dans le système nerveux central.

II. — Le second groupe comprend un certain nombre de *lésions du système nerveux*, les unes *diffuses*, les autres *localisées* :

a. Comme lésions *diffuses*, on signale :

1° L'oblitération du canal central de l'épendyme, avec myélite diffuse périépendymaire (Charcot, Joffroy) ;

2° Une méningite interstitielle disséminée, avec participation de quelques groupes cellulaires, en particulier ceux des colonnes de Clarke (Demange) ou des cornes antérieures (Caterina) ;

3° Des altérations séniles diffuses de la moelle [Dubief (4), Marie, Sander] ;

4° Des lésions vasculaires (endo- et périartérite), s'accompagnant d'altérations secondaires diffuses du tissu médullaire [Köller, Dana (5), Redlich (6)] ;

5° Une gliomatose diffuse, avec atrophie pigmentaire de la substance nerveuse, prédominant dans le bulbe et la protubérance, avec lésions consécutives des nerfs périphériques, du grand sympathique et des muscles (Borgherini) ;

(1) Vandier, Th. de Paris, 1886.
(2) Krafft-Ebing, *Wien. klin. Wochenschr.*, 12 janvier 1899.
(3) Burzio, *Revue neurol.*, 1899, p. 663.
(4) Dubief, Th. de Paris, 1887.
(5) Dana, *New-York med. Journ.*, 1893, p. 629 (48 cas avec autopsie).
(6) Redlich, *Jahrbücher für Psych.*, 1894 ; *Revue neurol.*, 1895, p. 589 (7 cas).

6° Enfin, une fragilité particulière des prolongements protoplasmiques des cellules des cornes médullaires (Ballet) (1).

b. Les altérations *localisées* ont habituellement pour siège la *protubérance*, le *locus niger* et la *couche optique*. Leur nature est très variable : c'est tantôt un ramollissement (Hillairet, Ordenstein), tantôt une tumeur (Leubuscher, Blocq et Marinesco), tantôt enfin une hyperplasie scléreuse interstitielle (Luys).

c. Les *nerfs périphériques* ont été trouvés altérés, dans quelques cas, par Sass et Borgherini.

III. — Le troisième groupe de faits anatomiques englobe les cas, peu nombreux encore (Blocq, Borgherini), où l'on a trouvé une *lésion musculaire*. Blocq décrit de la façon suivante les altérations des muscles, à son avis constantes mais d'intensité variable, qui constituent pour lui le substratum anatomique de la maladie de Parkinson :

« Ces lésions, assez particulières, porteraient sur le sarcoplasma (protoplasma non différencié de la fibre musculaire), qui s'hypertrophierait et dont les noyaux proliférés détruiraient le myoplasma (protoplasma différencié). On constate sur les coupes des muscles, de certains d'entre eux en particulier (radiaux, grand palmaire), de l'atrophie des fibres, qui sont en même temps creusées de cavités de dimensions variables, comme faites à l'emporte-pièce, et une prolifération nucléaire surtout appréciable quant aux cellules des fibres musculaires, alors que celles du tissu conjonctif périfasciculaire n'y participent que très peu. Sur cinq cas que nous avons récemment examinés, et dans lesquels les centres nerveux ni les nerfs périphériques n'offraient aucune lésion spéciale, ces altérations musculaires existaient, extrêmement prononcées dans un cas, très nettes dans deux cas, moins accusées et demandant à être cherchées dans un cas. »

De Buck et Demoor (2), au cours d'une biopsie récente, n'ont pu, malgré de minutieuses investigations, découvrir la moindre altération musculaire.

Pour en finir avec les constatations anatomiques, il faut signaler certaines *altérations de la peau* décrites par Fränkel, la *diminution des hématies* et l'*absence de cellules éosinophiles* notées par Southword dans quelques observations.

A quel *mécanisme* peut-on attribuer la rigidité et le tremblement, qui résument la symptomatologie de la maladie de Parkinson ? La variabilité des lésions et l'absence d'un substratum anatomique précis rendent difficile une interprétation physiologique de ces phénomènes, basée sur la fonction viciée d'un organe ou d'un appareil. Aujourd'hui comme il y a vingt ans, et sans qu'il soit possible de préciser davantage, nous considérons la paralysie agitante comme liée à un trouble dans la *force de situation fixe* (Barthez) des muscles,

(1) Ballet, *Soc. méd. des hôp.*, 21 janvier 1898.
(2) De Buck et Demoor, *Belgique méd.*, 1899, n° 27.

c'est-à-dire dans cet état de tonicité latente, inconsciente et involontaire qui les maintient, au repos, dans une position acquise : « Le tremblement au repos (paralysie agitante) est à la *force de situation fixe* ce que le tremblement dans les actes (sclérose en plaques) est à la contraction » (Grasset). C'est une maladie de l'équilibre au repos, un tremblement du tonus (1).

Pour Blocq, le tremblement et la rigidité « seraient le fait d'une perversion dans la tonicité de la fibre musculaire, conséquence elle-même de son altération ».

NATURE. — La maladie de Parkinson a été, jusqu'à ces dernières années, considérée par la plupart des neurologistes comme une *névrose*, c'est-à-dire comme une affection du système nerveux dépourvue de substratum organique ; telle est l'opinion de Charcot, Hirt, Lereboullet et Dussart, et c'est également celle que nous avons défendue dans notre *Traité des maladies du système nerveux*.

Un grand nombre d'auteurs, avec Teissier et Vincent, ne veulent plus y voir aujourd'hui qu'un *syndrome*, variable dans ses allures suivant la localisation des altérations nerveuses qui lui donnent naissance.

Demange et Dubief la rattachent à des *altérations séniles de la moelle* ; cette sénilité précoce, pathologique, se trouverait, pour Clérici et Médéa, sous la dépendance d'une hérédité tératologique. On peut objecter à cette théorie l'absence habituelle des stigmates de la sénilité chez les parkinsoniens non encore avancés en âge.

Dana considère la paralysie agitante comme une *myélite* d'origine vasculaire, et de nature probablement infectieuse ou dyscrasique.

Gowers, Ballet et Faure émettent, sous réserves d'ailleurs, l'idée d'une *lésion fonctionnelle des prolongements protoplasmiques des cellules nerveuses de la moelle.*

En opposition avec ces théories médullaires, la notion d'une *origine encéphalo-protubérantielle* paraît, depuis quelques années, gagner du terrain. Jaccoud, Borgherini n'ont point hésité à considérer la paralysie agitante comme une maladie de la protubérance. Mais c'est surtout Brissaud qui, dans ses leçons de 1894, a développé cette opinion et l'a étayée sur de solides arguments. Il rattache la maladie de Parkinson à une lésion organique ou à un simple trouble fonctionnel d'une région déterminée du centre de l'encéphale (zone sous-thalamique) ou du pédoncule cérébral (*locus niger*) ; l'altération siégerait « aux confins des fibres des mouvements volontaires et des mouvements automatiques » et aurait pour conséquence physiologique « l'irritation permanente du centre supérieur du tonus musculaire ». Parmi les arguments mis en avant par Brissaud, il faut

(1) Voy. les leçons de l'un de nous (Grasset), sur les Maladies de l'orientation et de l'équilibre (*Bibl. scient. intern.*, 1901, p. 270).

relever l'existence d'un tremblement parkinsonien, fréquent et précoce, chez les sujets atteints de paralysies pseudo-bulbaires. Tout récemment, Vires (1) a incriminé la « lésion des neurones automatiques bulbo-cérébello-protubérantiels ».

Une autre théorie, très différente des précédentes, considère le *système musculaire* comme le *primum movens* de la maladie de Parkinson ; celle-ci ne serait autre chose qu'une dystrophie musculaire, une *myopathie*, comparable dans sa pathogénie à la maladie de Thomsen (Blocq, Gauthier) (2). Il s'agirait, d'après Gauthier, d'une auto-intoxication d'origine musculaire, susceptible d'être brutalement révélée et mise en lumière par une circonstance fortuite (émotion, traumatisme) agissant à titre de cause occasionnelle.

Citons enfin pour mémoire l'opinion de Möbius, Fränkel et Lundborg, qui fait de la paralysie agitante une *dystrophie d'origine thyroïdienne.*

La plupart des opinions précitées ne sont point incompatibles avec l'idée de névrose. Les névroses sont des maladies du système nerveux à manifestations plus ou moins généralisées et dépourvues de substratum anatomique constant. Il est possible et même probable que, pour un certain nombre de ces maladies, les progrès de la technique histologique révéleront par la suite l'existence de lésions matérielles du système nerveux. A l'heure actuelle, si l'on passe en revue l'ensemble des névroses, il n'en est aucune où l'on n'ait décrit quelque lésion organique et pour laquelle on n'ait tenté un essai de localisation : le goitre exophtalmique est rattaché au bulbe ; la chorée, à la zone centrale, ganglionnaire ou paraganglionnaire, de l'encéphale ; l'épilepsie, à l'écorce cérébrale. Est-ce à dire pour cela qu'il n'y a plus de névroses ? Nullement ; nous acceptons parfaitement, pour une névrose, un *siège anatomique* (écorce, ganglions centraux, moelle, bulbe, protubérance), mais à condition qu'il n'existe pas une *lésion anatomique constante* répondant à cette localisation.

La paralysie agitante ne présentant pas de lésion anatomique constante et ne répondant même pas à un centre fonctionnel suffisamment démontré, on est, semble-t-il, en droit de la considérer jusqu'à plus ample informé comme une névrose, et le développement subit des accidents à la suite d'une perturbation morale doit être considéré comme un puissant argument en faveur de cette opinion.

DIAGNOSTIC. — La maladie de Parkinson, dans ses formes complètes, est de diagnostic facile ; on la reconnaît à distance et d'un seul coup d'œil, même dans la rue, tant le facies, l'attitude, le tremblement sont caractéristiques.

1° **Tremblement.** — Le tremblement ne sera pas confondu avec

(1) Vires, Leçons cliniques, 1900.
(2) Gauthier, *Lyon médical*, 20-27 octobre 1895.

celui de la *sclérose en plaques*, qui se manifeste surtout au cours des mouvements volontaires, envahit la tête comme le reste du corps, s'accompagne de vertige, de nystagmus et d'une dysarthrie spéciale.

Le tremblement du *goitre exophtalmique* est menu, rapide, vibratoire, et coexiste avec les autres stigmates de la maladie de Basedow (hypertrophie du corps thyroïde, exophtalmie, tachycardie).

Le *tremblement sénile*, que Demange considère comme une forme fruste de la maladie de Parkinson, ne s'accompagne ni de la rigidité parkinsonienne, ni du masque spécial sur lequel nous avons insisté ; la tête participe au tremblement, qui s'y localise quelquefois à l'exclusion des autres parties du corps.

Le *tremblement héréditaire*, bien étudié par Debove et Renault, Raymond, Hamaïde, Étienne, Regnault, n'est point associé à de la rigidité musculaire et, d'autre part, s'accompagne du tableau de la dégénérescence mentale.

Les *tremblements toxiques* (alcool, plomb, mercure), outre qu'ils portent sur des malades indemnes de rigidité, ont pour eux leur étiologie spéciale et leur cortège symptomatique.

Les *paralysies pseudo-bulbaires* avec tremblement parkinsonien se reconnaîtront à l'existence d'une hémiplégie ou d'une diplégie à prédominance unilatérale, à la paralysie de la langue et du voile du palais, aux troubles intellectuels qui accompagnent le ramollissement cérébral.

La *chorée* ou les *mouvements choréiformes* se distinguent facilement de la paralysie agitante par l'arythmie des secousses.

Mais le diagnostic le plus difficile sera sans contredit celui de la maladie de Parkinson avec le *tremblement hystérique à forme de paralysie agitante.*

La « grande simulatrice » peut créer un tremblement en tous points comparable à celui qui nous occupe et y joindre la rigidité caractéristique. Des faits de cet ordre ont été publiés par Ormerod, Greidenberg, Rendu, Oppenheim, Ewart, Dutil, Boinet, Klatchkine. On dépistera l'hystérie par la recherche méthodique des stigmates de la névrose, l'intervention favorable des agents æsthésiogènes et de la suggestion, la connaissance des commémoratifs.

Il est bon, toutefois, de se rappeler que la maladie de Parkinson et l'hystérie peuvent évoluer simultanément et indépendamment l'une de l'autre chez un même sujet.

La forme partielle, *hémiplégique* ou *monoplégique*, pourrait faire songer à une *lésion cérébrale en foyer*. L'un de nous a signalé en effet, dès la première édition de notre traité, l'existence d'un tremblement à forme de paralysie agitante parmi les phénomènes tardifs qui peuvent accompagner l'hémiplégie (*hémiparalysie agitante post-hémiplégique*) ; depuis, Demange, Brousse, Ricoux ont publié des faits

confirmatifs. Mais, dans les cas de ce genre, les symptômes parkinsoniens surviennent en général chez un vieil hémiplégique, dont la paralysie a été précédée d'un ictus apoplectique. Naguère on soulignait aussi, dans la plupart des classiques, à propos de ce diagnostic différentiel, l'absence, chez les hémiplégiques, de l'attitude et du facies parkinsoniens ; mais Brissaud a fait justice de cet argument, à l'encontre duquel nous avions déjà fourni un fait clinique, en démontrant la possibilité d'attitudes identiques dans les deux cas. Ce qui paraît bien acquis, c'est que l'hémiplégique atteint de tremblement présente tout le tableau de la dégénérescence descendante du faisceau pyramidal (contracture vraie, exagération des réflexes, trépidation épileptoïde), alors que cet ensemble de symptômes fait défaut dans la maladie de Parkinson. Enfin, s'il s'agit de lésions organiques de la région protubérantielle, on voit survenir habituellement certains troubles dans le domaine des nerfs craniens.

2° **Rigidité.** — La rigidité ne prête guère à confusion lorsqu'elle est totale : le facies, l'attitude, la démarche sont par trop caractéristiques. C'est surtout quand elle est localisée qu'elle peut donner le change.

La rigidité unilatérale se distinguera de la *contracture post-hémiplégique* grâce aux caractères énumérés tout à l'heure à propos du tremblement hémilatéral.

La rigidité limitée aux membres inférieurs ne sera point confondue avec la *paraplégie spasmodique* (dégénérescence descendante des faisceaux pyramidaux, sclérose latérale amyotrophique, sclérose en plaques, myélites diverses), en raison de l'absence de contractures proprement dites, d'exagération des réflexes et de trépidation épileptoïde ; le facies et l'attitude des malades aideront le diagnostic.

3° **Déformations.** — Enfin les déformations de la maladie de Parkinson pourront quelquefois faire songer au *rhumatisme chronique*. Brissaud rapporte, dans ses *Cliniques*, une erreur de cet ordre :

« Il n'y a pas huit jours, dit-il, on nous adressait à la consultation du mardi une vieille femme cassée, soudée, au facies ahuri, aux mains déformées, marchant péniblement, à petits pas ; elle nous était recommandée par un confrère qui, n'ayant pu sans doute l'examiner à loisir, avait diagnostiqué un *rhumatisme* noueux. Les mains, ramenées sur l'épigastre en pronation, étaient, en effet, toutes déformées, les doigts étaient déviés tous ensemble vers le bord cubital, les épiphyses des métacarpiens étaient saillantes. Tous les mouvements étaient difficiles ; mais, chose singulière, cette prétendue rhumatisante n'avait jamais souffert. C'était un beau cas de maladie de Parkinson sans tremblement. »

Indépendamment de son caractère douloureux, le rhumatisme chronique présente des lésions articulaires (hydarthrose, épaississement synovial, hyperostoses, ostéophytes) qui font toujours défaut

dans la paralysie agitante ; de plus, l'atrophie musculaire périarticulaire, si fréquente chez les rhumatisants, n'existe pas chez les parkinsoniens.

Les deux maladies peuvent, toutefois, coexister chez un même sujet, et Brissaud a vu la polyarthrite rhumatismale précéder la maladie de Parkinson.

TRAITEMENT. — « Aussi longtemps que la nature de la maladie de Parkinson restera obscure et controversée, sa thérapeutique demeurera forcément imparfaite, changeante et malheureusement peu efficace; c'est à peine si quelques médications palliatives réussissent, dans les séries heureuses, à atténuer pour un temps les phénomènes les plus pénibles » (Meige) (1).

Il n'existe, en effet, aucun traitement pathogénique ou nosologique de la paralysie agitante, et toutes les médications théoriques, basées sur des conceptions relatives à la nature de l'affection, sont demeurées sans résultat : l'*iodure* n'a rien donné aux partisans de la sclérose; les *bromures*, la *belladone*, l'*opium* et l'*extrait de cannabis* (Gowers) ont échoué entre les mains des partisans de la névrose; le *salicylate de soude* est resté sans action dans la forme rhumatoïde; enfin les *injections de suc musculaire* (Gauthier, Marquié), expérimentées par les promoteurs de la théorie myopathique, n'ont été suivies d'aucune amélioration.

On en est donc réduit à diriger : 1° contre le trouble fondamental de la maladie de Parkinson, une intervention aveugle, banale, et partant peu efficace; 2° contre les principaux symptômes de la maladie, un traitement palliatif qui, par contre, amènera quelquefois du soulagement.

I. Traitement général. — On a essayé la plupart des moyens, surtout externes, préconisés dans le traitement des maladies organiques ou fonctionnelles des centres nerveux.

Nous ne parlerons que pour mémoire de la *fascination*, du *transfert*, de l'application des *couronnes aimantées* (Luys), qui paraissent surtout applicables à l'hystérie simulant la paralysie agitante.

La *révulsion*, sous forme de pointes de feu ou de vésicatoires volants, n'a jamais sollicité la moindre amélioration.

L'*électrisation*, sous toutes ses formes, a été préconisée par Russel, Reynolds, Remak, Bénédikt. On a surtout conseillé la *galvanisation*, l'*électrisation statique*, ou les deux formes de traitement associées. Dignat a obtenu, par la *faradisation*, la guérison d'une forme monoplégique datant de quatre ans. Verhoogen propose la faradisation des extenseurs et la galvanisation des fléchisseurs.

La *suspension* a paru, dans quelques cas, calmer passagèrement

(1) Meige, Traité de thérapeutique de Robin, 1898, fasc. XV, p. 262.

les phénomènes pénibles, mais n'a pas donné de résultats durables.

Les *toniques* (fer, quinquina, kola, arsenic, chlorure d'or et de sodium, injections de sérum artificiel ou de sérum concentré) améliorent l'état des forces, mais ne font rien sur le syndrome de Parkinson.

L'*hydrothérapie* a été essayée suivant les formules les plus diverses: lotions froides, douches froides, drap mouillé, bains tièdes, bains chauds. Ces derniers paraissent apporter au malade un élément de sédation.

Les *stations thermales* en faveur chez les nerveux (Lamalou, Néris, Royat, Ragatz, Bagnères-de-Bigorre) n'ont jamais enregistré un succès; il faut cependant tenir compte, dans l'interprétation de certaines améliorations passagères, de l'influence favorable exercée sur les malades par le voyage et la distraction.

Les *injections de sucs organiques* (liquide testiculaire, substance nerveuse), dont la vogue est bien réduite aujourd'hui, ont été essayées sans grand succès; le promoteur et l'apôtre de la méthode, Brown-Séquard, avait traité par le liquide orchitique cinq parkinsoniens, et obtenu quelques résultats chez deux de ces malades.

Enfin la *chirurgie* ne pouvait demeurer indifférente en face d'une infirmité démontrée incurable par les moyens médicaux: l'*élongation des nerfs*, tentée par Berger et Westphal, n'a provoqué aucune amélioration.

II. Traitement symptomatique. — Divers moyens, plus efficaces que les précédents, s'adressent aux deux grands symptômes de la maladie de Parkinson : le tremblement et la rigidité.

1° *Tremblement.* — Quelques agents possèdent, à l'endroit de ce symptôme, une certaine efficacité; les principaux sont : l'hyosciamine, l'hyoscine, le sulfate de duboisine, le borate de soude.

L'*hyosciamine*, recommandée par Charcot, s'administre en pilules, en potion ou en injections hypodermiques; on commencera généralement par un quart de milligramme, pour atteindre progressivement la dose de 5 ou 6 milligrammes; au delà de cette limite, le sujet se plaint de troubles digestifs, de vertiges et de sécheresse de la gorge.

L'*hyoscine*, sous forme de bromhydrate et de chlorhydrate d'hyoscine, a été préconisée par Sharp, Bruce, Erb, Mairet et Combemale; on la donne en pilules ou en potion, à des doses qui varient de un demi-milligramme à 3 milligrammes ; en injection, Cheynet (1) conseille de ne pas dépasser 4 dixièmes de milligramme.

Le *sulfate de duboisine* a été récemment expérimenté par Francotte (2), qui en a obtenu des effets favorables chez 9 malades sur 12; en granules, on donne 1 à 3 milligrammes par jour; en injections hypo-

(1) Cheynet, Th. de Lyon, 1897.

(2) Francotte, *Journ. de neurol. de Bruxelles*, 5 mai 1899, 3-10.

dermiques, on commence par 2 à 3 dixièmes de milligramme, et on peut arriver à 1 milligramme. C'est là un moyen efficace, mais dangereux ; il provoque fréquemment des troubles gastriques et une dénutrition rapide; d'autre part, son action s'épuise vite. Il est bon de le réserver pour les périodes d'agitation plus intense et d'interrompre fréquemment son administration. Ce médicament est contre-indiqué chez les cardiaques.

Le *borate de soude* a été expérimenté avec quelque succès dans nos salles ; Sacaze (1) a obtenu des rémissions notables et prolongées du tremblement avec des doses de 1 à 3 grammes, réparties en cachets de 50 centigrammes. Cet agent n'est pas toujours bien supporté et provoque fréquemment des nausées, de la diarrhée et des éruptions cutanées.

Longue serait la liste des moyens préconisés en vertu d'idées théoriques, mais dont la pratique a consacré l'inefficacité. La solanine, la daturine, l'atropine (Moretti), l'ésérine (Riess), la spartéine (Potts) n'ont point donné de résultats ; la strychnine, l'ergotine, la picrotoxine ont été plutôt nuisibles.

Il faut signaler, enfin, parmi les palliatifs du tremblement, les « *attitudes de défense* » que prennent, au repos, la plupart des parkinsoniens. Le plus souvent ils appliquent avec force leurs mains entre-croisées sur les genoux, la poitrine ou l'abdomen, et obtiennent par ce moyen tout mécanique, mais dont les effets ne dépassent point la durée d'application, l'interruption passagère du tremblement des mains. Un malade de Hirt « réussissait à procurer un peu de repos à ses bras et à ses mains en tournant continuellement de petits objets entre le pouce et l'index des deux mains; il s'était fait fabriquer pour cet usage de petites billes en bois ; il parvenait ainsi à s'endormir. S'il lui arrivait d'oublier ses billes chez lui, il s'emparait involontairement des objets qu'il trouvait à sa portée, des allumettes, de la mie de pain, et les roulait entre les doigts ». Eichhorst cite également le fait d'un parkinsonien qui, pour supprimer le tremblement de sa mâchoire inférieure, maintenait entre ses dents un morceau de bois cunéiforme.

2° *Rigidité musculaire.* — Le traitement est ici purement mécanique : on a conseillé le *massage* (Berlioz, Dumm, Nebel), à sec ou la main préalablement enduite de glycérine ; la *gymnastique* articulaire méthodique, active ou passive, dont les séances, généralement courtes, doivent être répétées plusieurs fois par jour; la *rééducation musculaire*, d'après la technique opposée par Fränkel aux désordres moteurs du tabes. Tous ces moyens apportent en général du soulagement, préviennent et combattent les déformations articulaires et rendent quelque confiance au malade.

(1) Sacaze, *Sem. méd.*, 18 janvier 1893.

Une ingénieuse méthode dont le principe a été posé par Charcot (1) est celle de la *thérapeutique vibratoire*. Partant de cette donnée, signalée par nombre de malades, que les malaises de la paralysie agitante se trouvent considérablement atténués au cours et à la suite des voyages en chemin de fer, Charcot crut pouvoir rapporter, en partie tout au moins, ces améliorations passagères à la trépidation des wagons. Jégu construisit, sur ses indications, un fauteuil trépidant, susceptible d'être actionné par la vapeur ou l'électricité, animé de vibrations transversales et antéro-postérieures, et réalisant en somme des oscillations analogues à celles du chemin de fer. Ce fauteuil fut expérimenté à la Salpêtrière; il procura à quelques malades un bien-être passager, une amélioration du sommeil, une diminution de la rigidité ; mais il fut démontré, d'autre part, que ces résultats étaient inconstants et bien peu durables. Le procédé est, d'ailleurs, d'une réalisation difficile et peu susceptible de généralisation ; les automobiles modernes, de pratique plus courante, remplaceraient avantageusement le fauteuil de Jégu.

Dans le même ordre d'idées, Gilles de la Tourette, Gautier et Larat ont préconisé l'application d'un *casque vibratoire*, qui atténuerait, passagèrement aussi, les malaises des parkinsoniens.

Il ne faut point oublier, en terminant, que la paralysie agitante, autant et plus que la plupart des affections chroniques, est justiciable d'un *traitement moral*. Le parkinsonien est un infirme auprès duquel on doit insister complaisamment sur l'absence de lésion organique sa mentalité intacte le rend accessible au raisonnement, aux encouragements répétés, à la suggestion. La distraction, les voyages lui seront conseillés, et on écartera soigneusement de lui toutes les circonstances susceptibles d'amener de la fatigue ou de mettre en jeu son émotivité.

(1) CHARCOT, *Sem. méd.*, 20 juillet 1892, p. 289 ; *Progrès méd.*, 1892, n° 35.

MALADIE DE THOMSEN

PAR

HENRI LAMY

Médecin des hôpitaux de Paris.

HISTORIQUE. — En 1876, Thomsen décrivit, dans les *Archives de Psychiatrie*, une affection singulière dont il était atteint, ainsi que plusieurs membres de sa famille, et qui consistait en « spasmes toniques des muscles volontaires ». Il considérait cette affection comme la conséquence d'une « disposition psychique héréditaire ». Des faits semblables furent signalés d'abord en Allemagne, par Erb, Seeligmüller, Bernhardt (1878-79). Le professeur Erb, en particulier, s'attacha à leur étude; il décrivit plus tard les réactions neuro-musculaires; il fit connaître la *réaction myotonique* spéciale à la maladie de Thomsen. Cependant les observations se multipliaient (Strümpell, Westphal, Moebius, Eulenbourg, etc., en Allemagne; Petrone, Vizioli, Seppili en Italie). En France, le premier cas publié est dû à G. Ballet et P. Marie (1); puis Vigouroux, Pitres et Dallidet en firent connaître deux autres. Citons l'article de P. Marie dans le *Dictionnaire encyclopédique* (1887), dont la plupart des publications ultérieures chez nous se sont inspirées — les Leçons de Charcot (1883) — la thèse de Deléage (1890). Il ne se passe pas d'année depuis lors, qui ne nous en apporte une ou plusieurs observations nouvelles. Dejerine et Sottas (2) ont eu l'occasion de faire un examen anatomique complet. Dans ces derniers temps on en a fait connaître des variétés anormales, associées à la polynévrite, à l'atrophie musculaire (3).

Des nombreuses dénominations proposées, une seule est demeurée synonyme de maladie de Thomsen, celle de *Myotonie congénitale*, due à Strümpell.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie de Thomsen consiste tout entière dans le trouble fonctionnel suivant : lorsque le sujet veut faire un mouvement, et surtout lorsqu'il commence ce mouvement, les muscles mis en jeu pour l'exécuter restent contractés plus longtemps que la volonté ne le leur commande. S'il s'agit d'un mouvement répété, comme la marche, cette raideur prolongée disparaît peu à peu, et tout rentre dans l'ordre.

(1) G. Ballet et P. Marie, Spasmes musculaires au début des mouvements volontaires (*Arch. de neurol.*, n° 13, 1883).

(2) Dejerine et Sottas, *Soc. de biologie*, 24 juin 1893, et *Revue de méd.*, 10 mars 1895.

(3) Hoffmann, *Deutsch. Zeitschr. für Nervenheilk.*, vol. IX, p. 273. — Pelitzaus, *Soc. de psychiatrie et de neurol. de Berlin*, 11 janvier 1897. — Nogués et Sirol, *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, janvier-février 1899, p. 15. — Bernhardt, *Deutsch. med. Wochenschr.* 16 mars 1899, p. 169.

On conçoit la gêne, la maladresse et les inconvénients qui en résultent. Le sujet vient-il à saisir un objet, il ne peut plus lâcher prise. Veut-il se lever de son siège, il reste quelques instants comme cloué assis ; nouveau temps d'arrêt pour se mettre en marche, après quoi sa démarche devient de plus en plus libre. Mais cette liberté de mouvements ne reste acquise qu'à la condition de n'en plus modifier l'allure ni le rythme ; car si le sujet veut courir ou s'arrêter tout à coup, le spasme reparaît.

En mainte occasion, cette infirmité peut placer les individus qui en sont atteints dans une situation ridicule : il y a là de quoi expliquer, dans une certaine mesure, l'humeur sombre et taciturne habituelle chez eux. Le malade de Ballet et Marie, au moment de monter à cheval, était pris de raideur de la jambe gauche en engageant le pied dans l'étrier, puis de raideur dans la jambe droite qui restait fixée en extension au-dessus de la croupe du cheval. Celle de Seeligmüller, chanteuse de profession, restait quelques instants en place, ne pouvant se mettre en marche, après avoir terminé son morceau ; au moment où elle se mettait au piano, ses doigts était raides et inhabiles. En classe, au régiment surtout, leur maladresse est souvent imputée à ces malades à mauvaise volonté : ils sont punis, considérés comme simulateurs ; d'autant que toutes les émotions augmentent encore cette tendance au spasme musculaire.

Après les muscles des membres, c'est dans ceux de la face et de la langue que se produit le plus souvent cette anomalie de la contraction. Le fait est évident, par exemple, au début de la mastication : la contracture des massétcrs est telle que le sujet ne peut plus desserrer les dents. Eulenbourg a noté, chez un malade, un état analogue des muscles oculo-moteurs, se traduisant par une difficulté à tourner les yeux, à suivre un objet promené dans le champ du regard. De même la parole peut être gênée au début de la conversation, par la contraction de la langue ; celle-ci intervient aussi pour une part dans la gêne de la mastication et de la déglutition.

Les muscles de la vie organique sont toujours respectés ; mais le spasme peut intéresser tous les muscles volontaires sans exception, y compris ceux du tronc et du thorax. Le malade est alors, pour quelques instants, rigide des pieds à la tête, incapable de faire un mouvement pour recouvrir son équilibre, s'il est tant soit peu déplacé ; il tombe alors comme une masse. C'est à l'occasion d'un effort violent, d'une colère, d'une frayeur que le spasme prend une extension pareille. Le malade de Vigouroux faisait ainsi des chutes fréquentes lorsque, voulant traverser une rue, il hâtait le pas pour éviter une voiture : une fois tombé, il était envahi d'une telle raideur qu'il ne pouvait se relever sur-le-champ.

On peut s'assurer objectivement de la contracture musculaire à ce moment : les muscles sont saillants, d'une consistance dure,

ligneuse. Ceci se voit bien en particulier au niveau du triceps fémoral : d'autant mieux que la musculature est souvent très développée chez ces sujets.

Il est intéressant de remarquer que, si l'affection de Thomsen est limitée aux muscles soumis à l'influence de la volonté, elle atteint ceux-ci également dans certains mouvements indépendants d'elle, comme les mouvements *réflexes*. Après le bâillement, la bouche reste largement ouverte quelques instants; après un éternuement violent, les paupières restent fermées; le thorax, violemment contracté ; la poitrine demeure immobilisée et distendue dans la grande inspiration qui précède une quinte de toux. Pareil fait peut s'observer au visage dans les contractions musculaires liées à la mimique, et la physionomie se trouve immobilisée dans une expression qui ne correspond plus au sentiment intérieur (Pitres et Dallidet).

A cette perversion de la contraction musculaire, il faut ajouter, pour compléter le tableau clinique, un état *psychique* particulier. Nous avons fait allusion à l'humeur sombre et silencieuse de certains sujets atteints de myotonie : ils paraissent, pour la plupart, préoccupés de dissimuler leur infirmité non seulement aux étrangers, mais même à leurs amis et à leurs proches. Aussi craignent-ils souvent de se montrer en public : ils emploient des artifices afin qu'on ne remarque pas leur allure anormale.

Dans la famille de Thomsen, les troubles psychiques occupent une place importante ; et sans doute l'auteur a-t-il été porté à exagérer l'influence de cet état sur les phénomènes musculaires. Il est bien plus vraisemblable d'admettre que l'infirmité physique réagit ici d'ordinaire sur le moral. Car il semble naturel que tout sentiment d'infériorité personnelle et d'impuissance relative entraîne avec lui la défiance de soi-même qui, souvent, est à l'origine du pessimisme. On a relevé aussi un certain degré d'irritabilité mentale, ce qui est beaucoup moins caractéristique.

L'influence évidente de toute espèce de cause d'ordre moral sur l'exagération des phénomènes en question doit être rappelée ici. C'est surtout sous l'empire des violentes émotions, comme nous l'avons vu, que la rigidité des muscles devient générale : la situation du malade est alors vraiment critique, car il ne se commande plus, et il peut être à la merci du premier événement.

La fatigue, l'effort, le froid peuvent agir dans le même sens que les émotions : un malade de Weichmann, en prenant un bain froid, se raidit complètement et se fût noyé si on ne lui avait porté secours. Le repos physique et le calme moral agissent en sens inverse ; et la plupart des sujets ont les mouvements beaucoup plus libres le matin au réveil. Thomsen a noté une tendance plus accusée au spasme, au début des maladies aiguës.

Le tableau offre certes quelques variantes selon les individus, suivant que les contractures se limitent à certains groupes musculaires, et suivant l'intensité qu'elles présentent. Il est parfois seulement ébauché; et Mœbius parle d'une forme *fruste* de la maladie de Thomsen.

Dans une observation toute récente et unique en son genre, de Urbach (1), il est fait mention de crampes *toniques* et *cloniques* des membres inférieurs, qui empêchaient le malade de se tenir debout immobile. Erb avait déjà signalé, à la vérité, chez deux de ses malades un certain degré d'*instabilité musculaire*, donnant lieu à des mouvements brusques qui gênaient l'examen.

Il faut encore signaler, comme association rare, l'*atrophie musculaire*. Hoffmann (2) l'a constatée à la main et à l'avant-bras, chez un sujet qui offrait une musculature volumineuse de la cuisse et de la jambe : les muscles atrophiés présentaient la réaction de dégénérescence, et l'auteur se prononce pour une névrite associée. Rounhold (3) a publié dans sa thèse l'histoire curieuse d'un sujet de trente-quatre ans, qui présenta successivement de l'atrophie des mains et des avant-bras; puis des membres inférieurs et, finalement, des masticateurs. Dans chacun de ces départements musculaires, les spasmes myotoniques firent régulièrement leur apparition une fois l'atrophie établie. C'est là une évolution tout à fait inconnue jusqu'ici dans la maladie de Thomsen. Enfin, un malade de Noguès et Sirol (4) avait une atrophie des deux jambes avec diminution de l'excitabilité faradique pour les muscles, tandis que la musculature des cuisses offrait la réaction myotonique classique.

Ajoutons que les troubles de sensibilité font absolument défaut, que les malades n'accusent aucune douleur : en cela l'affection se distingue des crampes vulgaires et de la tétanie.

Signes objectifs. — L'*hypertrophie musculaire* est mentionnée dans un grand nombre d'observations. Elle est parfois généralisée, et poussée à un tel degré qu'elle donne au sujet une apparence athlétique. Ainsi chez un enfant de quatorze ans, observé par Erb, le relief des muscles était considérable aux membres, à la nuque; les pectoraux faisaient une forte saillie, et l'aspect de cet enfant était celui d'un homme vigoureux adonné aux travaux pénibles. Le plus souvent c'est aux membres inférieurs, à la cuisse surtout, que ce développement est accentué; ou bien dans telle autre partie, comme à la nuque. Toutefois le relief anormal des muscles faisait défaut dans les cas de Thomsen, Ballet et P. Marie, Eulenbourg, etc.

Il s'en faut d'ailleurs que la force physique des sujets soit en

(1) J. Urbach, *Wien. med. Wochenschr.*, 1899, n° 3, p. 118.
(2) Hoffmann, *loc. cit.*
(3) Rounhold, Th. de Paris, 1897.
(4) Noguès et Sirol, *loc. cit.*

proportion du développement musculaire. La plupart du temps, elle est diminuée, et souvent très inférieure à celle d'un sujet sain du même âge et de même corpulence.

On a noté aussi l'augmentation de consistance des masses musculaires au palper : à tel point que celles-ci acquièrent une rigidité ligneuse quand le spasme se produit. Seeligmüller, Pitres et Dallidet signalent la présence de nodosités, de bosselures séparées par des dépressions, dans les muscles en contraction. Mais souvent la palpation ne montre rien d'anormal.

Les *réflexes* cutanés et tendineux sont conservés, et d'ordinaire non modifiés; cependant le réflexe du genou est assez souvent affaibli (Eulenbourg). P. Marie fait remarquer qu'il est intéressant de comparer la manière d'être des contractions volontaires à celle des contractions réflexes. Les premières sont paresseuses, suivies d'une décontraction lente; les secondes se comportent comme dans l'état normal. Le fait n'est pas constant, à la vérité; car, chez une malade d'Erb, la percussion du tendon rotulien produisait, non la contraction simple du triceps, mais un spasme tonique prolongé des muscles de la cuisse.

Les modifications de l'*excitabilité électrique* des nerfs et surtout des muscles constitue le phénomène objectif le plus important et le plus caractéristique de la maladie de Thomsen. Il s'agit là d'un ensemble de caractères décrits pour la première fois d'une façon méthodique et précise par Erb, qui rappelle par certains côtés la réaction de dégénérescence, et pour lequel le professeur d'Heidelberg a proposé le nom de *réaction myotonique.*

Les phénomènes *musculaires* méritent d'occuper la première place, car ils sont de beaucoup les plus constants et les plus marqués. Augmentation de l'excitabilité et changement qualitatif très spécial de la réaction : telles sont les particularités qu'on observe. Avec le courant *faradique*, on obtient des contractions avec une intensité déjà très faible, et telle que le courant serait sans effet sur un muscle normal. Si l'on envoie dans le muscle des décharges successives, elles ne provoquent que des secousses brèves et isolées; mais avec des interruptions assez fréquentes pour produire le tétanos musculaire, le muscle ne revient pas au repos dès que l'excitation a cessé : il y a persistance de la contraction pendant un temps qui varie de quelques secondes à une minute, selon l'intensité du courant employé. Dans ces conditions, avec des courants d'une grande intensité, le tétanos musculaire cesse parfois d'être uniforme et soutenu; mais il se produit des ondulations rythmiques qui se propagent à travers la masse du muscle, et se continuent pendant la décontraction lente consécutive.

Même augmentation de l'excitabilité s'observe pour le muscle, avec le courant *galvanique* : il suffit parfois d'une intensité de un milliam-

père, un demi ou même un quart, pour produire une secousse qui diffuse aux muscles voisins de celui qu'on explore. Mais ce qu'il y a de plus spécial ici, c'est que la secousse du pôle positif, au lieu d'être inférieure à celle du pôle négatif, comme à l'état normal, se montre égale et même parfois supérieure à celle-ci comme cela se produit dans la R. D. Erb prétend que l'on n'obtient que des secousses de fermeture; toutefois Huet dit avoir observé également des secousses d'ouverture chez plusieurs malades, surtout au pôle P. Les réactions galvaniques sont aussi altérées au point de vue de la *qualité* de la secousse : avec des courants faibles, la contraction est traînante, lente à se produire; avec les courants forts, la secousse est brusque, mais la décontraction se fait lentement, et l'on observe, comme précédemment, la persistance du tonus pendant plusieurs secondes, surtout à la fermeture de P. Enfin, en employant des courants stabiles, on peut, surtout si l'on a soin, comme le conseille Erb, de placer le pôle excitateur sur le tendon terminal, observer des contractions rythmiques ondulatoires, qui parcourent le muscle dans sa longueur pendant le passage du courant, en se dirigeant de N vers P. Ce phénomène se produit surtout sur certains muscles (fléchisseurs des doigts, biceps brachial, vaste interne).

Tels sont, en résumé, les caractères essentiels de la *réaction myotonique*. A des degrés divers, elle existe toujours dans l'affection qui nous occupe. Toutefois Huet a fait une remarque importante en ce qui concerne l'influence de la répétition des excitations sur ces phénomènes. Il semble, en effet, que la réaction myotonique s'épuise, en quelque sorte, au bout d'un certain temps. Pitres et Dallidet avaient déjà noté que le phénomène de la contraction persistante, après le passage du courant faradique, allait en diminuant à mesure que l'on prolongeait l'exploration. Huet a observé ce fait avec soin chez un de ses malades : la première excitation était suivie d'un spasme myotonique qui durait de dix à trente secondes; puis le muscle « répondait, comme l'aurait fait un muscle normal, par des contractions distinctes et étendues, à chaque choc du courant faradique. Le spasme myotonique ne se reproduisait qu'après un certain temps de repos; il n'existait plus pour des excitations répétées à un court intervalle de la première » (1). Il semble donc que le muscle se comporte, sous l'influence des excitations électriques, comme à l'égard des incitations volontaires, puisque celles-ci aussi donnent lieu, au bout d'un certain temps, à des contractions normales.

Contrairement aux muscles, les *nerfs* offrent peu de modifications dans leurs réactions électriques. Leur sensibilité au courant *faradique* n'est pas accrue, et c'est seulement avec des courants très forts et des interruptions fréquentes qu'on voit apparaître ici le spasme

(1) Huet, Contribution à l'étude de l'excitabilité électrique des muscles dans la maladie de Thomsen (*Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1892, nos 1 à 4).

myotonique persistant : encore celui-ci n'est-il ni aussi prolongé, ni aussi intense que par l'électrisation directe du muscle. Quant aux réactions *galvaniques* des nerfs, elles sont normales, sauf que la persistance de la contraction peut être obtenue à un faible degré par l'emploi des courants stabiles. Cette opposition dans la manière de réagir des nerfs et des muscles est une particularité importante de la maladie de Thomsen : remarquons en passant que la formule de la réaction neuro-musculaire est à peu près l'inverse de celle de la tétanie.

Le même contraste se retrouve dans l'excitabilité *mécanique* des uns et des autres. Pour les nerfs, elle est nulle : la percussion même énergique des plexus, des troncs nerveux ne détermine aucune secousse dans les muscles correspondants, alors que ce phénomène s'observe assez souvent à l'état normal. Pour les muscles elle est très nettement augmentée. Un choc, même léger, produit avec le marteau ou simplement le doigt, fait apparaître une contraction du muscle atteint. En outre, si la percussion est tant soit peu énergique, on observe le spasme myotonique secondaire aussi nettement qu'avec les courants électriques. Ce spasme n'occupe pas la totalité du muscle mais seulement le faisceau atteint, et l'on voit à ce niveau la peau former une dépression en forme de sillon (Vigouroux).

Erb fait remarquer que ce phénomène est bien distinct de la contraction idio-musculaire : celle-ci produit un bourrelet localisé aux fibres directement touchées par le marteau, mais n'intéresse pas le faisceau dans sa longueur. D'ailleurs la contraction idio-musculaire est ici en général peu marquée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. PATHOGÉNIE. — C'est encore à Erb que nous devons les premières observations anatomiques précises, concernant la maladie de Thomsen : elles ne se rapportent qu'aux muscles examinés soit après la mort, soit après excision de petits fragments sur le vivant.

Sur une coupe transversale, on est frappé surtout de l'hypertrophie de la plupart des fibres musculaires : c'est ainsi que le diamètre normal de celles-ci variant entre 20 et 60 μ, atteint ici jusqu'à 140 μ et plus, la majorité des fibres dépassant 80 μ, si bien que chacun de ces éléments peut être distingué à l'œil nu. Le contour de la fibre, coupée transversalement, est en outre arrondi au lieu d'être angulaire comme à l'état sain ; les angles sont émoussés, et les limites moins nettes. Ces modifications ne vont pas sans une altération évidente de la substance contractile : la striation, et surtout la striation transversale, est beaucoup moins franche qu'à l'état normal, comme on peut le constater sur les fibres vues en longueur. Elle peut même disparaître tout à fait, et seule la striation longitudinale persister ; parfois même la fibre est homogène dans toute son étendue. Autre altération, plus rare il est vrai, et qu'Erb a vue dans deux cas :

certaines fibres sont creusées de vacuoles à contours nettement arrondis, dont la cavité est vide ou renferme un amas granuleux.

A ces changements de structure de l'élément musculaire s'ajoute une augmentation considérable des noyaux de sarcolemme, à tel point qu'on en compte six à sept par fibre sur la coupe transversale, au lieu de un ou deux; ces noyaux, en outre, sont augmentés de volume. Si nous ajoutons à cela une hypertrophie évidente, mais modérée, du tissu conjonctif interstitiel, nous aurons dit tout ce que l'on sait aujourd'hui de positif sur les lésions anatomiques de la maladie de Thomsen. Les faits d'Erb ont été vérifiés à plusieurs reprises (Deléage, Dejerine, Hoffmann, Verziloff, Moltchanoff). Babes et Marinesco ont signalé, en outre, l'altération et l'hypertrophie des plaques nerveuses terminales. Mais nous ne possédons jusqu'ici qu'une autopsie complète, comprenant l'examen des nerfs et des centres, celle de Dejerine et Sottas : le résultat en est d'ailleurs négatif, si bien qu'au point de vue anatomique l'affection se rangerait dans les *myopathies primitives*.

Tel était d'ailleurs l'avis d'Erb, auquel se sont rangés Strümpell, Bernhardt, Ballet et P. Marie. La théorie spinale de Seeligmüller, de Rieder, qui croyaient à une lésion pyramidale; celle de Thomsen, qui considérait sa maladie comme une psychopathie, ne sauraient être soutenues après l'exposé qui précède, et les analogies incontestables qui existent entre la maladie de Thomsen et la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne (Moebius, P. Marie) sont encore un argument en faveur de la nature *myopathique* de la première.

Dans quelques publications récentes, on trouve exprimée cette idée que la myotonie serait le résultat d'un trouble de nutrition. Chez un malade de Moltchanoff (1), il y avait diminution d'urée, de chlore et d'acide urique dans les urines. Roth déclare que les altérations signalées dans les muscles lui paraissent secondaires, et que l'hypothèse d'un trouble de la nutrition générale lui paraît très plausible. Mikonoff (2) a trouvé, il est vrai, les chlorures et l'urée augmentés, avec des traces de glycose et de thyrosine. Verziloff (3) trouve dans l'urine une augmentation de créatinine et de sarcine, indiquant une désintégration exagérée du tissu musculaire. Bechterew confirme ces données et pense que les lésions musculaires sont le fait de substances toxiques résultant de troubles dans les échanges organiques. De nouvelles recherches, en tout cas, sont nécessaires, et il faudrait démontrer aussi que les modifications des échanges sont bien primitives et ne résultent pas du trouble apporté au travail musculaire.

(1) Moltchanoff, Un cas de maladie de Thomsen (présentation du malade), *Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou*, 10 novembre 1895.

(2) Mikonoff, Th. de Paris, 1897.

(3) Verziloff, *Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou*, 24 janvier 1897.

Nous sommes bien peu documentés encore sur la *Physiologie pathologique* de ce trouble singulier de la fonction musculaire.

Erb fait remarquer que, chez certains animaux, la contraction musculaire présente des analogies avec le phénomène myotonique (tortue, écrevisse, muscle rouge du lapin), au point de vue de la lenteur de la décontraction. Ringer et Sainsbury (1) ont produit des changements analogues de la contraction en injectant dans les muscles du phosphate de soude : raideur persistante après excitation faradique ou contraction volontaire; disparition de ces phénomènes par continuation du mouvement. On a aussi comparé le phénomène en question à celui qui se passe dans le muscle intoxiqué par la vératrine. Eulenbourg, à propos d'un fait publié récemment, fait remarquer que la comparaison avec le muscle fatigué ou le muscle lisse serait beaucoup mieux justifiée. Ici la période latente est allongée, la hauteur de la courbe reste inférieure au niveau de celle du muscle strié volontaire : c'est le cas de la maladie de Thomsen; tandis que c'est l'inverse dans l'intoxication par la vératrine.

ÉTIOLOGIE. — Le fait dominant, dans l'étiologie de la maladie de Thomsen, est l'influence *héréditaire* et *familiale*. L'histoire de la famille Thomsen, suivie à travers cinq générations, est un exemple célèbre à cet égard. On y relève les désordres mentaux alternant avec les troubles musculaires, ceux-ci affectant de préférence les individus *mâles*. La plus atteinte, à ce point de vue, fut la quatrième génération, celle de Thomsen lui-même, où 7 enfants sur 13 présentèrent l'affection qui nous occupe : la maladie devint moins fréquente à la génération suivante. Mêmes observations ont été faites par Bernhardt, Eulenbourg. Il est certain cependant que l'influence héréditaire n'est pas constante (Rieder, Erb) : dans un bon nombre de cas, il est noté que les enfants d'une même génération sont atteints en grand nombre ou en totalité, tandis que leurs parents étaient sains. Mais il faut savoir que la maladie peut sauter une génération, épargnant les femmes.

Les convulsions, les migraines violentes, des affections nerveuses variées, des malformations diverses ont été souvent notées chez les ascendants ou dans la famille.

Quant à la plupart des causes incriminées, frayeurs, émotions, etc., elles n'ont d'influence que sur la provocation des spasmes musculaires, et ne font que mettre la maladie en évidence. Quelques observations font mention de l'action du *froid* sur les contractures (Scheiber). Cette action était particulièrement évidente dans une observation récente de Bernhardt (2).

(1) Ringer et Sainsbury, On the nervous or muscular origin of certain spastic, etc... (*The Lancet*, 1884, II, 767, 815, 860).

(2) Bernhardt, *Deutsch. med. Wochenschr.*, 16 mars 1899, p. 169.

En ces derniers temps on a publié quelques faits où la maladie de Thomsen apparaît comme la manifestation d'une lésion organique centrale. Dans un cas de Lemoine (1) il s'agit d'un ancien syphilitique atteint de myélite avec contracture dans les membres supérieurs : le sujet ne pouvait ouvrir les mains qu'au prix d'un effort violent, quand une fois il les avait fermées. Dans une observation de Rounhold (2), c'est encore un syphilitique atteint de méningo-myélite, chez lequel le syndrome myotonique apparut au grand complet, au moment où l'affection médullaire s'améliorait. Pareils faits sont encore trop peu nombreux pour qu'on puisse se prononcer sur leur signification. Il peut arriver, d'ailleurs, que la maladie de Thomsen soit associée à une affection quelconque du système nerveux chez le même individu : tel le cas du malade tabétique observé par Nalbandoff (3), qui, depuis l'enfance, était affecté de myotonie typique, et dont deux frères étaient atteints de maladie de Thomsen.

ÉVOLUTION. PRONOSTIC. — Bien qu'essentiellement héréditaire et familiale, la maladie de Thomsen apparaît plutôt comme une affection d'évolution que comme une maladie congénitale au sens rigoureux du mot. Il est bien spécifié, dans quelques observations, que les contractures se sont manifestées dès le berceau, comme chez un des enfants de Thomsen, mort en bas âge; mais ceci n'est pas la règle. Souvent rien d'anormal n'est remarqué jusqu'à la seconde enfance (sept à dix ans), parfois jusqu'à la puberté. Le début ne s'est manifesté qu'à dix-sept ans chez le malade de Noguès et Sirol; au même âge, dans l'observation de Pelitzaus. Hoffmann parle d'un homme de trente-cinq ans, qui n'avait éprouvé des raideurs dans les jambes que huit ans auparavant. A vrai dire, ce début tardif n'est souvent qu'apparent, et correspond à une accentuation des troubles qui existaient depuis l'enfance, mais se bornaient à de la maladresse, de la gêne dans l'exécution des mouvements rapides. Il semble bien, en effet, que la maladie de Thomsen évolue progressivement et qu'elle n'atteigne son entier développement que dans l'adolescence ou même à l'âge adulte. Mais alors elle reste stationnaire, et les faits où il est question de guérison ou seulement de rétrocession sont de nature à entraîner le doute sur l'exactitude du diagnostic. Il est vrai que la santé générale n'en est nullement troublée, et que les individus atteints peuvent vivre jusqu'à un âge avancé.

DIAGNOSTIC. — Les phénomènes musculaires qui caractérisent la maladie de Thomsen sont assez singuliers pour qu'on n'hésite pas à les reconnaître quand seulement on en a lu la description. Il n'y

(1) Lemoine, Un cas de maladie de Thomsen (*Nord médical*, 1er déc. 1897, p. 262).
(2) Rounhold, Th. de Paris, 1897.
(3) Nalbandoff, *Soc. de neurol. et de psychiatrie de Moscou*, 22 janvier 1899.

a donc pas lieu de s'attarder à l'exposé des caractères différentiels de cette affection et de la plupart des contractures. Dans celles qui sont liées aux maladies organiques chroniques, en particulier aux *myélites*, ou aux *diplégies cérébrales* infantiles, il s'agit d'états spasmodiques *permanents* plus ou moins généralisés, accompagnés de modifications des réflexes. Que si parfois les mouvements volontaires sont suivis d'exagération de la raideur habituelle des muscles, ce n'est là qu'une ressemblance bien lointaine avec la maladie de Thomsen.

La *tétanie* donne lieu, elle aussi, à des contractures qui surviennent par accès ; mais ces contractures sont douloureuses : elles affectent surtout les extrémités des membres, donnant lieu à des attitudes caractéristiques. Seules les formes très atténuées, sans douleur, où la raideur s'accuse seulement par un certain degré de gêne et de maladresse, pourraient créer quelque difficulté. Mais d'abord ce trouble est passager, se produit surtout l'hiver, tandis que le spasme myotonique ne disparaît jamais; on peut parfois réveiller la crampe chez le tétanique (phénomène de Trousseau). Rappelons enfin que la formule de la réaction électrique neuro-musculaire est tout autre dans la tétanie que dans la maladie de Thomsen.

Les *crampes*, quelle qu'en soit la cause (alcoolisme, goutte, troubles circulatoires) ont pour caractère essentiel d'être douloureuses; le spasme myotonique ne l'est jamais.

Les contractures *hystériques* apparaissent quelquefois après un effort violent ; elles peuvent être influencées par les émotions dans le même sens que celles de la maladie de Thomsen : P. Marie incline à croire qu'elles ont été plusieurs fois l'occasion d'erreur de diagnostic. Klatchkine (1) a rapporté l'observation d'un homme de trente-sept ans qui, devenu hystérique à la suite d'une fièvre typhoïde, présenta des spasmes musculaires à l'occasion des mouvements volontaires dans les membres inférieurs. La recherche des stigmates, l'exploration électrique lèveront les doutes en pareil cas.

Moebius a insisté sur les nombreuses analogies qui existent entre la myotonie congénitale et la *paralysie pseudo-hypertrophique*. Le caractère familial et héréditaire, l'hypertrophie des muscles, le début des troubles de la marche dans l'enfance sont des caractères communs à toutes deux. Toutefois, un observateur prévenu reconnaîtra aisément la démarche balancée si spéciale du myotonique; les troubles ne se manifestent pas d'ailleurs ici seulement au début du mouvement. Il existe dans la paralysie hypertrophique une lordose caractéristique, et certains muscles sont atrophiés. De plus, la paralysie vraie existe ici à un degré variable. Il faut savoir, en outre, que certains myopathiques présentent, sous diverses influences, des rigidités passagères des muscles, qui pourraient en imposer ici. Mais les

(1) Klatchkine, Contribution à l'étude de l'hystérie simulant les maladies de Parkinson et de Thomsen (*Revue de méd. russe*, n° 3, 1894).

réactions électriques musculaires, loin d'être exagérées, sont le plus souvent diminuées, parfois même abolies, et elles ne présentent jamais les particularités de la réaction myotonique.

Eulenbourg a décrit, sous le nom de *paramyotonia congenita*, une affection très voisine de la maladie de Thomsen, mais que l'on s'accorde à différencier de celle-ci (P. Marie, Bernhardt). Comme elle, elle est congénitale et héréditaire et se traduit par de la raideur spasmodique de certains muscles à l'occasion des mouvements. Mais les spasmes affectent certains groupes musculaires isolés, allant de l'un à l'autre chez un même sujet, souvent sans symétrie. Ils sont nettement influencés par le froid ; ils s'accompagnent fréquemment de parésies ou de paralysies passagères ; enfin, la réaction myotonique fait défaut, et jamais l'on n'observe de contractions ondulatoires avec les courants électriques.

TRAITEMENT. — Les agents médicamenteux s'adressant directement aux troubles musculaires, tels que l'atropine, la strychnine, n'ont donné aucun résultat. Il en est à peu près de même de l'hydrothérapie et de l'électrisation. Toutefois Bechterew prétend avoir obtenu de bons effets en s'adressant au trouble de nutrition qu'il suppose être à l'origine de la maladie. Dans ce but, il a employé le massage électrique, la gymnastique, les bains tièdes et, comme médicaments, l'antipyrine et l'iodure de potassium.

GOITRE EXOPHTALMIQUE

PAR

PAUL SAINTON

Chef de clinique adjoint à la Faculté de médecine de Paris.

Le goitre exophtalmique est un syndrome clinique caractérisé par quatre symptômes capitaux : l'hypertrophie du corps thyroïde, l'exophtalmie, la tachycardie et un tremblement spécial, autour desquels gravitent un certain nombre de symptômes accessoires et inconstants.

HISTORIQUE. — Il n'est point de maladie pour laquelle les parrains ne soient aussi nombreux (1). Le premier qui semble l'avoir entrevue, quoique Busham déclare avoir trouvé dans Morgagni la première allusion à cette affection, est Parry qui, dès 1786, dans un mémoire inédit signale les connexions qui unissent l'augmentation de volume du corps thyroïde, les palpitations et la protrusion des yeux. Quelque vingt ans après, Giuseppe Flajani (2) (1802) publie l'observation des deux malades présentant le tableau classique de la maladie. Puis vinrent les travaux de Stokes (1820), d'Adelmann (1828), de Graves (1825) et de Basedow (1840) qui établissent définitivement l'individualité du type clinique. Avant ces mémoires importants, divers oculistes (Saint-Yves, Bousquet, Bellanger, Demours, Brücke) avaient observé des cas isolés, sans saisir les liens qui réunissaient l'exophtalmie aux altérations thyroïdiennes. Basedow eut le mérite de reconnaître des traits caractéristiques de la maladie; c'est à juste titre qu'on appelle communément le goitre exophtalmique, *la maladie de Basedow*. Depuis le mémoire de cet auteur, les observations se multiplièrent à l'étranger : Begbie en Angleterre, Henoch, Kœben, de Graefe, en Allemagne, confirmaient la description initiale.

En France, ce n'est qu'en 1856 que Charcot rapporte le premier cas de goitre exophtalmique et met en lumière les travaux étrangers sur ce sujet. Fisher, Aran, Trousseau attirèrent l'attention sur la nouvelle *névrose*, et en 1862 elle fit l'objet d'une grande discussion, à laquelle prirent part Trousseau, Piorry, Bouillaud et Beau.

Un peu plus tard, les travaux de l'école de la Salpêtrière complétèrent l'étude symptomatique. P. Marie, en 1883, décrit le tremblement et montre qu'il y a des formes frustes, à côté de celles où les symptômes s'épanouissent au complet. Dreyfus Brisac et Ballet attirent l'attention sur les troubles moteurs et les paralysies bulbaires.

(1) Voy. pour la question de priorité le mémoire de William Legg (*Saint-Bartholomew's Hospital Reports*, vol. XVIII).

(2) Les Italiens appellent le goitre exophtalmique : *maladie de Flajani*.

A la suite de Savage, de Delasiauve, de Bœdeker, Ball, Ballet, Joffroy, Renaut, Raymond et Sérieux précisent les rapports qui unissent le syndrome basedowien aux psychoses et à la dégénérescence mentale.

A cette phase d'études cliniques, fait suite une période, pendant laquelle on s'efforce d'élucider les causes de la maladie et d'en établir une thérapeutique rationnelle. C'est alors que prend naissance la théorie thyroïdienne avec Gauthier (de Charolles), Mœbius, Joffroy, Renaut : Brissaud, dans un très intéressant rapport au congrès de Bordeaux (1896), résume les arguments que l'on peut invoquer en faveur des deux principales théories, théorie glandulaire et théorie nerveuse, invoquées pour expliquer les symptômes de la maladie de Basedow. Tout récemment Moussu et Gley mettaient au jour la théorie parathyroïdienne.

Les différentes conceptions de la maladie de Basedow ont eu leur retentissement sur la thérapeutique. Tillaux, dès 1870, pratique la thyroïdectomie chez deux basedowiens; en Allemagne, Bœckel, Lemke, Dietermeyer, etc., préconisent cette intervention. Enfin, dans ces dernières années, surgissait une nouvelle opération, la sympathictectomie dont Jaboulay s'est fait le promoteur, en même temps que l'opothérapie thyroïdienne appliquée pour la première fois par Rœnson, en 1892, suscitait des enthousiasmes, bientôt suivis de désillusions.

ÉTIOLOGIE. — Le goitre exophtalmique est plus fréquent chez la femme que chez l'homme; si l'on additionne les statistiques de Cheadle, Taylor, Emmert, Romberg et Hénoch, on voit que sur 230 cas, 204 ont apparu chez des sujets du sexe féminin, soit dans une proportion de 88 p. 100. C'est à peu près le chiffre auquel arrive Lewin (1), qui admet que la maladie est huit fois plus fréquente chez la femme.

Le syndrome affecte une prédilection pour l'âge moyen de la vie; il n'est cependant point exceptionnel chez l'enfant, il est plus rare chez le vieillard. Sur 27 malades observés par Lewin, 2 étaient âgés de moins de vingt ans, 7 avaient entre vingt et trente, 12 entre trente et quarante, 4 entre quarante et cinquante, enfin 2 avaient dépassé la cinquantaine.

Parmi les causes prédisposantes, on a fait jouer un grand rôle à l'hérédité. Il s'agit de s'entendre sur ce terme. L'hérédité similaire du goitre exophtalmique est rare; sur 200 cas de la maladie, Mignon n'a pu réunir que 20 observations où l'affection s'était montrée chez les ascendants ou les collatéraux; Holmes (2), Frænkel (3), Roman

(1) Lewin, Th. inaugurale, Berlin, 1888.
(2) Holmes, *Philadelphia Med. Journ.*, 11 juin 1898.
(3) Frænkel, *Club méd. de Vienne*, 1894.

Pacheco (1), Sottas (2) ont cité des exemples de maladie de Basedow familiale. Mais le plus souvent il s'agit d'hérédité névropathique dans un sens plus général; à ce point de vue, l'observation d'Œsterreicher, rapportée par Déjerine dans sa thèse d'agrégation, mérite d'être classique. « Une mère hystérique engendre dix enfants, quatre fils et six filles; sur ces dix enfants nerveux ou hystériques pour la plupart, huit ont présenté les symptômes de la maladie de Graves. Une de ces filles atteintes de goitre exophtalmique est elle-même la grand'mère de quatre petites filles dont trois sont atteintes de maladie de Basedow et la quatrième est hystérique. Enfin un des enfants indemnes engendre un fils épileptique. » Rien ne démontre mieux que ce fait les relations qui unissent la maladie de Basedow aux différentes névroses. Il n'est pour ainsi dire aucun sujet, atteint de goitre exophtalmique, qui n'ait une tare nerveuse. L'hystérie, l'épilepsie, la paralysie agitante, la neurasthénie, la chorée, figurent habituellement chez les ascendants des basedowiens. La dégénérescence mentale, comme l'ont montré Raymond et Sérieux (3), Brunet (4), constitue un terrain singulièrement bien préparé pour l'évolution de la maladie; elle peut cependant évoluer chez des sujets exempts de tout stigmate névropathique.

Parmi les causes évocatrices de l'affection, il faut placer au premier rang les émotions, dont le rôle a été bien mis en relief par Potain et Raymond; les faits de goitre exophtalmique développés en Alsace-Lorraine pendant la guerre franco-allemande n'ont-ils point été en proportion insolite ? Peter n'appelait-il point la maladie *une névrose émotionnelle par excellence*? Pepper n'a-t-il point vu le syndrome se montrer brusquement chez un sujet manquant de se noyer? Il n'est point toujours besoin d'un choc moral aussi violent pour favoriser le développement des accidents. Les chagrins continus et répétés agissent à la façon d'émotions vives; nombre de malades les accusent d'être la cause de leur affection. Les traumatismes, par la commotion nerveuse qui les accompagne, peuvent amener le même résultat.

La maladie de Basedow ne serait point rare chez les chlorotiques; Capitan a décrit sous le nom de *chlorose thyroïdienne* une forme spéciale de chlorose, qui serait caractérisée par l'augmentation de volume du corps thyroïde et des symptômes de basedowisme fruste. L'existence de rapports entre les deux maladies est incontestable; mais il est bien vraisemblable qu'ils se bornent à une hérédité commune, l'hérédité neuro-arthritique.

Les excès, le surmenage physique ou moral agissent aussi comme causes provocatrices du goitre exophtalmique.

(1) Roman Pacheco, *Anales les Circulo Medico Argentino*, novembre 1891.
(2) Sottas, *France médicale*, 14 août 1896.
(3) Raymond et Sérieux, *Revue de méd.*, 1892.
(4) Brunet, Th. de Paris, 1894.

Mais il est des maladies auxquelles on n'a point fait jusqu'ici une part assez grande dans l'apparition de ce syndrome, ce sont les maladies infectieuses. Comme l'ont montré Gilbert et Garnier, la glande thyroïde, au même titre que d'autres organes de même nature, n'est point indemne dans les infections.

P. Marie avait, dès 1883, insisté sur la possibilité de cette étiologie, à propos de deux cas consécutifs à la syphilis.

Depuis Praël, Lévi (dans la thèse de Daubresse), Benoit ont vu la maladie se développer à la suite de la fièvre typhoïde (1); Domenico Massaro, Reinhold ont incriminé l'influenza; d'autres signalent l'action de rhumatisme aigu ou subaigu (Weil et Diamantberger). Peltesohn a vu le syndrome basedowien naître rapidement à la suite d'une irido-choroïdite subaiguë suivie d'abcès multiples; Gilbert et Castaigne récemment ont réuni trois observations où le rôle de lésions toxi-infectieuses : fièvre typhoïde, tuberculose, infection indéterminée, paraît indubitable. Les intoxications (saturnisme) au même titre que les infections ont été accusées de jouer un rôle provocateur : nombre d'auteurs ont remarqué les analogies qui existaient entre certains phénomènes de l'intoxication iodique et le goitre exophtalmique.

Le rôle du réflexe dans la genèse de la maladie de Basedow a été admis depuis longtemps, en raison des associations fonctionnelles qui existeraient entre le corps thyroïde et d'autres organes : Gauthier (de Charolles), Dourdoufi ont cité des exemples où les symptômes seraient apparus en même temps qu'une lésion nasale et auraient disparu avec elle; Federn fait jouer un rôle considérable à l'atonie intestinale dans l'éclosion de la maladie; Cheadle, Mathieu, Bouilly citent des cas où elle aurait coïncidé avec des lésions utéro-annexielles. S'agit-il dans ces cas de maladie de Basedow vraie ou d'un syndrome basedowiforme, c'est un point qui sera discuté ultérieurement au cours de cet exposé.

Le goitre exophtalmique développé sur un goitre ancien mérite une mention spéciale : la question du goitre basedowifié, toute d'actualité, trouvera mieux sa place au cours de l'étude pathogénique.

SYMPTOMATOLOGIE. — Modes de début. — Le début est variable. Le plus souvent il est graduel, insidieux; les palpitations, les symptômes cardiaques attirent d'abord l'attention, puis survient l'augmentation de volume du corps thyroïde, enfin l'exophtalmie apparaît. Parfois ce sont des bouffées congestives, des signes de dépression nerveuse pouvant être confondus avec ceux de la neurasthénie, qui ouvrent la scène.

Plus rarement, les symptômes apparaissent brusquement, la maladie éclate à l'occasion d'une émotion vive, le plus souvent d'une grande

(1) Benoit, *Arch. de neurol.*, octobre 1900.

frayeur, d'un grand chagrin, sans que rien puisse faire prévoir sa venue. En général, ce sont les phénomènes vasculaires qui attirent l'attention.

Quand le syndrome est constitué au grand complet, il est quatre signes capitaux, indissolubles, qui ne manquent presque jamais, constituant une véritable tétrade caractéristique, ce sont : le goitre. l'exophtalmie, la tachycardie, le tremblement ; s'il était nécessaire d'établir un ordre hiérarchique entre ces différentes manifestations. il faudrait mettre en première ligne la tachycardie qui, de tous les signes observés, est la plus constante. Autour de ces signes cardinaux, se groupent des symptômes de moindre importance et de variabilité plus grande, qui sont désignés sous le nom de signes secondaires.

Symptômes capitaux. — **Goitre.** — Il est souvent précédé de pulsations thyroïdiennes, parfois il se produit sous les yeux de l'entourage du malade (apoplexie thyroïdienne) ; tantôt il est très petit et demande à être cherché ; tantôt il atteint un volume considérable, celui d'une tête d'enfant (cas de Joffroy). La saillie est régulière et bilatérale, elle donne l'impression d'un élargissement de la base du cou, plutôt que d'une tumeur vraie. En palpant avec soin la région, on constate que les lobes glandulaires sont habituellement inégaux, le droit étant plus volumineux que le gauche. Il n'est point rare de voir ramper à la surface du goitre des veines dilatées et proéminentes.

La consistance de la tuméfaction est plutôt molle ; mais on sent souvent, à côté de parties moins résistantes, des zones indurées correspondant à des foyers d'inflammation ou d'infiltration colloïde. D'ailleurs la consistance et le volume du goitre varient d'un moment à l'autre ; une crise de palpitations, une émotion vive, un accès de colère, l'apparition des règles suffisent pour provoquer une augmentation notable des dimensions du corps thyroïde. Cette tumeur est pulsatile, elle est animée d'un mouvement d'expansion à chaque systole cardiaque ; parfois la palpation dénote un véritable thrill. Les pulsations sont tellement violentes qu'elles ont fait penser dans les deux cas de Graves et de E. Vidal à un anévrysme artério-veineux. Le sthétoscope fait entendre dans les vaisseaux des bruits de souffle avec renforcement systolique. Guttmann (1) attribue à ce signe une grande valeur ; pour lui, il ne se rencontre point dans le goitre simple et doit être considéré comme caractéristique de la maladie de Basedow.

La tumeur au début ne se traduit par aucun trouble fonctionnel ; elle n'éveille aucune douleur ; parfois un effort ou une fatigue éveille une légère sensibilité ; mais, pour peu qu'elle soit volumineuse, elle provoque de la gêne de la respiration, de la faiblesse et de la raucité de la voix ; enfin elle est l'origine d'accès de suffocation avec angoisse et sensation de constriction à la base du cou.

(1) Guttmann, *Soc. de méd. de Berlin*, 20 février 1895.

Tachycardie et signes cardio-vasculaires. — Les palpitations constituent le trouble fonctionnel qui inquiète le plus les basedowiens. Elles se montrent sous forme de véritables accès paroxystiques avec bouffées de chaleur qui gênent beaucoup les malades. Elles correspondent à une accélération réelle des battements cardiaques; les pulsations varient de 100 à 130 à la minute, à l'état de repos; sous l'influence d'une excitation, leur chiffre peut monter à 220 par minute.

Pour von Hœsslin (1), qui a étudié avec soin le pouls, au cours de la maladie, sa fréquence est plus grande le matin que dans la soirée; ainsi, si l'on note 130 pulsations le soir, on trouvera 160 pulsations le matin. Pendant les accès avec sensation d'angoisse précordiale, il n'est point rare de voir le nombre des pulsations augmenter de 60 à 80. Aussi certains, avec Gordon Hill (2), frappés de la similitude de ces crises avec celles de la tachycardie paroxystique, admettent-ils que ce dernier syndrome n'est qu'une forme atténuée de la maladie de Basedow. Peter (3), Pasteur (4) ont signalé, par contre, de la bradycardie; mais elle n'est qu'un épisode succédant à la tachycardie et doit être mise sur le compte d'un myxœdème succédant au goitre exophtalmique.

L'examen du cœur permet de constater quelquefois un certain degré d'hypertrophie et de dilatation des cavités. Cette hypertrophie serait purement fonctionnelle, d'après von Hœsslin, et comparable à celle du cœur forcé. D'autres fois la tachycardie s'accompagne d'arythmie, il y a des faux pas du cœur, des contractions avortées, des redoublements des battements. Debove a montré en 1880 que l'asystolie véritable peut exister chez les basedowiens, sans lésions valvulaires. Il n'est point rare cependant que l'auscultation du cœur révèle l'existence de souffles de la pointe; Potain les a assimilés aux souffles extracardiaques, G. Sée les a considérés comme l'indice d'une insuffisance fonctionnelle de la valvule mitrale. Les souffles diastoliques au contraire indiqueraient une lésion aortique, il y aurait entre l'insuffisance aortique et le goitre exophtalmique une parenté très étroite et il ne s'agirait point, d'après Potain, dans ces cas, d'une simple coïncidence. Les constatations physiologiques faites par Rossi (5) viennent à l'appui des observations cliniques; le cardiogramme de la maladie de Basedow serait, d'après lui, caractérisé par une exagération des ondulations de la systole, traduction de l'hyperexcitabilité fonctionnelle de l'organe.

Ce n'est point seulement au niveau du cœur que l'on observe cet état d'éréthisme permanent, c'est encore dans tout le système

(1) R. von Hœsslin, *Münchener med. Wochensch.*, 14 janvier 1890.
(2) Gordon Hill, *Lancet*, 1893, p. 242.
(3) Peter, *France médicale*, 1er avril 1892.
(4) Pasteur, *Soc. clin. de Londres*, janvier 1900.
(5) Rossi, *Giornale internationale della Scienze Medische*, 28 février 1900.

vasculaire. Le corps thyroïde est pulsatile et frémissant; la région cervicale inférieure tout entière, les artères carotides et leurs branches sont animées de pulsations énormes comparables à celles que l'on observe dans les mêmes vaisseaux dans l'insuffisance aortique; ces pulsations sont perceptibles jusque dans les artères rétiniennes (Franke) (1). Les veines jugulaires sont saillantes, gonflées et turgescentes, le sthétoscope fait entendre à leur niveau un souffle continu avec renforcement. Cet état d'éréthisme n'est point localisé aux vaisseaux de la tête et du cou, il peut se rencontrer sur les artères viscérales, de là des battements épigastriques sur lesquels Kahler a insisté et des battements hépatiques observés chez les malades. Malgré ces symptômes, les basedowiens n'accusent en général ni sensation de battement dans les vaisseaux du cou, ni troubles oculaires; c'est tout au plus si quelques-uns d'entre eux accusent une sensation d'ébranlement douloureux de la tête.

Contrairement à toutes les prévisions, le pouls radial est relativement faible et la tension artérielle n'est point augmentée (François-Franck et P. Marie).

Exophtalmie. — Elle peut apparaître brusquement; en général elle survient progressivement; à mesure que les symptômes concomitants s'aggravent, les globes oculaires deviennent de plus en plus saillants. Il en résulte un aspect spécial de la physionomie qui rappelle celui des individus en proie à une violente colère; le regard est étrangement fixe et brillant, donnant au malade un facies « tragique » (Marchal de Calvi) qui résulterait, d'après de Wecker, d'une contraction de la paupière supérieure, devenant plus évidente lorsque l'œil s'abaisse. L'exophtalmie est bilatérale et symétrique, mais il n'est point rare qu'un œil soit plus saillant que l'autre. Vossius et Völker ont pu réunir une vingtaine de cas dans lesquels l'exopthalmie était unilatérale; généralement elle siège du même côté que la tumeur thyroïdienne. L'exophtalmie, comme le goitre, varie d'un moment à l'autre; d'après J. Voisin (2), la compression de la glande thyroïde chez certains malades amènerait une projection de l'œil en avant, perceptible par le sujet et parfois par l'observateur. Vigouroux, en cherchant à provoquer électriquement la contraction du frontal au niveau de son point moteur, a observé une saillie brusque du globe oculaire en avant, phénomène qui ne s'est point montré dans d'autres conditions.

La protrusion du globe oculaire s'accompagne de troubles fonctionnels divers, parmi lesquels l'un des principaux est le *larmoiement*. Il est facile de concevoir que l'œil étant plus exposé aux poussières extérieures, la sécrétion lacrymale soit plus active pour nettoyer incessamment sa surface; mais ce symptôme ne serait point toujours,

(1) Franke, *Soc. de méd. de Hambourg*, 11 février 1896.
(2) J. Voisin *in* Th. Blottière. Paris, 1899.

d'après Berger (1), la conséquence inévitable de l'exophtalmie. Il pourrait précéder de plusieurs années la saillie du globe oculaire et serait dû à un trouble sécrétoire indépendant. Des inflammations oculaires peuvent survenir et amener des ulcérations de la cornée et même la fonte de l'œil [Spalding (2), Griffith (3)]; le mécanisme de ces troubles n'est point complètement élucidé : les uns les considèrent comme dus à une irritation purement locale, les autres invoquent un trouble trophique dû à la maladie.

L'exophtalmie est habituellement accompagnée du *signe de De Graefe*; il consiste dans un défaut de synergie entre les mouvements du globe oculaire et les mouvements de la paupière supérieure. Le meilleur moyen de le rechercher est de faire suivre à l'œil le doigt de l'observateur, en dirigeant celui-ci en bas; c'est en effet surtout dans les mouvements d'abaissement de la paupière, que le signe devient plus apparent. Ce symptôme n'est point le corollaire de l'exophtalmie, car il peut se montrer isolément. Il est dû à une contracture tonique du releveur de la paupière, pour les uns (de Graefe), à un trouble des mouvements d'association des groupes musculaires de l'œil pour les autres (Ballet, Chevalier).

Stellwag a signalé l'exagération de la fente palpébrale persistant même pendant le sommeil, de sorte que le malade dort les yeux ouverts (lagophtalmie) et la diminution de fréquence et d'amplitude des mouvements de clignotement des paupières.

Mœbius a insisté sur la diminution de durée et l'insuffisance des mouvements de convergence des globes oculaires.

D'autres troubles peuvent se montrer dans le fonctionnement de la musculature externe de l'œil; comme ils sont moins constants que les précédents, ils trouveront plus loin leur description.

Tremblement. — Le dernier terme de la tétrade symptomatique est le tremblement; signalé par Charcot, bien étudié par P. Marie (4), il est à peu près constant. Quand il est très marqué, il est continu, et, pour le percevoir, il suffit d'appuyer les mains sur les épaules du malade; si on le fait déshabiller, on constate alors une « palpitation générale » de tous les muscles. D'autres fois, il est localisé aux extrémités; il est alors à petites oscillations rapides, mais sans secousses individuelles des doigts. Il atteint aussi bien les membres supérieurs, qui sont gênés alors dans les mouvements délicats tels que l'écriture, que les membres inférieurs, où il se révèle parfois par une légère incertitude de la marche; c'est un tremblement à rythme moyen variant entre huit oscillations et huit oscillations et demie par seconde.

(1) E. Berger, Larmoiement et sécheresse de l'œil dans le goitre exophtalmique (*Arch. d'ophtalmologie*, février 1894).

(2) Spalding, *Medical News*, 18 juillet 1897.

(3) Griffith, *British med. Journ.*, 20 août 1898.

(4) P. Marie, Contribution à l'étude et au diagnostic des formes frustes de la maladie de Basedow. Th. de Paris, 1883.

Symptômes accessoires. — Les symptômes qui se groupent autour du faisceau de signes qui viennent d'être décrits sont essentiellement inconstants; leur étude gagnera en clarté à être faite en passant en revue successivement les différents appareils.

Troubles nerveux. — Ce sont eux qui prédominent en général et qui ont fait ranger le goitre exophtalmique parmi les névroses.

Troubles sensoriels. — a. *Signes oculaires.* En outre de ceux qui ont été étudiés, il faut signaler le *tremblement des paupières* que Thomsen considère comme très fréquent, un *faux œdème palpébral* (Vigouroux) très persistant, qui serait dû à la parésie de l'orbiculaire.

Les paralysies des nerfs moteurs de l'œil, entrevues par de Graefe, Warner et Bristowe, ont fait l'objet, de la part de Ballet, d'une étude approfondie; elles frappent exclusivement la musculature externe de l'œil, donnant lieu au syndrome de l'ophtalmoplégie externe; souvent complètes, elles peuvent se localiser à la troisième, à la quatrième, et à la sixième paire. Elles attirent l'attention du malade par le strabisme et la diplopie auxquels elle donne lieu. La musculature interne est presque toujours intacte; cependant la dilatation pupillaire a été observée (Gayme).

Souvent les malades se plaignent d'avoir des sensations subjectives : mouches volantes, éblouissements, etc. Le fond de l'œil est cependant indemne; ce n'est que très rarement que l'on a pu apercevoir des hémorragies rétiniennes (Dieulafoy et Galezowski). La photophobie a été notée par quelques observateurs (Joffroy). Le champ visuel est normal, comme l'ont démontré les recherches de Souques, de Boëteau et Dehenne; s'il est rétréci, ce rétrécissement doit être mis sur le compte d'une hystérie concomitante et non point de la maladie de Basedow.

b. *Troubles de l'ouïe.* — Ils sont exceptionnels; très légers, ils consistent en bourdonnements, sifflements : le vertige de Ménière est très rare (Gros) (1).

Troubles moteurs (2). — Des *attaques épileptiformes* peuvent se montrer chez les basedowiens; elles sont le fait d'une névrose superposée (hystéro-épilepsie); cependant, dans certains cas, elles semblent être sous la dépendance des troubles cardiaques et coïncider avec les périodes d'intermittences; elle disparaissent quand les battements du cœur sont devenus réguliers. Gros, Kelly, Gluczinsky, Jacobi, Gagnon, Guéneau de Mussy ont cité des cas où il existait des *mouvements choréiformes* de la face, du tronc, des membres supérieurs et inférieurs. Exceptionnelles sont les *attaques de tétanie*, dont l'étude est due à Dreyfus Brisac, Joffroy et Fraisseix (3).

Les accidents paralytiques sont plus fréquents que les phénomènes

(1) Gros, Th. de Paris, 1884.
(2) Chevalier, Th. de Montpellier, 1890.
(3) Fraisseix, Th. de Paris, 1900.

convulsifs : comme l'a montré Londe (1), il s'agit souvent d'asthénie et de parésie plutôt que de paralysie proprement dite ; la diminution du tonus serait, d'après lui, un phénomène fréquent chez les basedowiens ; il le considère comme d'origine cérébelleuse. Quelle que soit l'interprétation des faits, la *paraplégie* est un symptôme habituel de la maladie de Basedow ; elle varie depuis l'affaiblissement jusqu'à la perte complète de la puissance motrice. Le malade pendant la marche ou la station debout, sans éprouver aucun vertige, sent ses jambes se dérober et fléchir sous lui. Cette parésie est variable chez le même sujet et peut s'atténuer pour reparaître ensuite. Elle s'accompagne en général d'absence ou de diminution des réflexes rotuliens, les réflexes cutanés sont nuls, le sens musculaire est conservé, les troubles sensitifs manquent.

L'*hémiplégie passagère* (Tissier), un *affaiblissement du bras droit* avec contracture (Cheadle), l'*impotence des membres supérieurs* (Cardarelli, Dreyfus Brisac), la *parésie des muscles de la nuque* (Chvosteck) ne méritent qu'une simple mention, tellement ils sont rares.

La paralysie peut atteindre les nerfs craniens : facial, trijumeau, grand hypoglosse (Potain, Ballet, Bourguet). Joffroy a insisté sur une variété particulière de parésie faciale ; si l'on commande à un sujet normal de regarder en haut, en même temps que le globe oculaire se porte dans cette direction, le frontal se contracte synergiquement, le sourcil se fronce ; chez les basedowiens, le frontal reste immobile dans le même mouvement et cependant la contractilité électrique et volontaire est conservée. Warner et Bristowe ont vu chez une basedowienne une diplégie faciale.

Parmi les autres troubles moteurs, il faut faire mention de l'astasie-abasie, rencontrée plusieurs fois pendant le temps de la maladie de Basedow : elle doit être attribuée, suivant toute vraisemblance, à l'association avec l'hystérie.

L'atrophie musculaire se montre rarement. Des crampes, fréquentes, mais d'intensité modérée, se localisent de préférence au niveau des gros groupes musculaires de la jambe et de la cuisse ; elles donnent lieu à des contractions du muscle, pouvant être prises pour de l'œdème.

Troubles sensitifs. — Les malades se plaignent de céphalée, de vertiges, de sensations douloureuses dans la colonne vertébrale au niveau du point d'émergence des nerfs rachidiens. Les douleurs peuvent revêtir le caractère de névralgies frontale, occipitale, cervicale ; la migraine ophtalmique (Gros) (2) s'associe parfois au goitre exophtalmique.

Les névralgies viscérales sont assez communes : angine de poitrine, crises gastralgiques sont les principales.

Les troubles objectifs de la sensibilité n'appartiennent point en

(1) Londe, *Soc. de neurol.*, 9 novembre 1899.
(2) Gros, *loc. cit.*

propre à la maladie, ils sont sous la dépendance de l'hystérie coexistante.

Troubles psychiques. — Les basedowiens ont dès le début de leur maladie une instabilité mentale, une irritabilité spéciale, une modification de leur caractère qui attirent l'attention de leur entourage. Un peu plus tard l'excitabilité fait place à de la dépression ; la physionomie est triste, incapable de refléter aucune émotion agréable ; la maussaderie, l'impatience sont leur manière d'être habituels.

Puis les malades deviennent irrésolus, affaiblis intellectuellement et abouliques ; parfois ils sont amnésiques. Indifférents pour les leurs, ils voient leurs sentiments affectifs disparaître et prennent en aversion les êtres qui leur étaient les plus chers. Ils dorment mal ; leurs nuits sont mauvaises et coupées de rêves et de réveils subits. Les troubles mentaux peuvent être plus accentués et présenter le tableau de la folie, du délire chronique à évolution systématisée, des obsessions, de la mélancolie, de la manie aiguë, etc. Pour la plupart des psychiatres, Raymond et Sérieux, Joffroy, Boëteau (1), Brunet (2), etc., ces troubles mentaux ne sont point directement imputables à la maladie de Basedow, qui serait incapable de les créer de toutes pièces ; ils seraient dus à l'hérédité névropathique souvent très lourde des malades. Il faut cependant faire des réserves, car Boinet (3) a observé des troubles psychiques consécutifs à l'intoxication thyroïdienne, et Devay (de Lyon) (4) s'efforce de montrer par des arguments spécieux que cette intoxication, chez les basedowiens, peut créer un état psychique particulier voisin de la mélancolie. Pour Hischl (5), la manie serait la seule complication propre à la maladie.

Troubles digestifs. — Les fonctions gastro-intestinales sont habituellement troublées ; l'appétit, souvent diminué, peut être temporairement accru pendant de véritables crises de *boulimie*. Par contre, l'anorexie peut être absolue. Après les repas, les malades sont congestionnés et ont des signes de dyspepsie nerveuse. A. Maud a signalé de la difficulté de la déglutition. Federn a insisté sur l'atonie intestinale constante, d'après lui. Des crises gastriques avec vomissements incoercibles comparables aux crises des tabétiques peuvent se rencontrer.

La *diarrhée* est un phénomène fréquent ; elle existe, d'après Marie, douze fois sur quinze ; elle est paroxystique et revêt une symptomatologie spéciale : les selles sont normales et régulières quand, soudain, à n'importe quel moment de la journée, mais plutôt le matin, le malade est pris d'une envie impérieuse d'aller à

(1) Boëteau, Thèse de Paris, 1892.
(2) Brunet, Thèse de Paris, 1893.
(3) Boinet, *Revue neurologique*, 15 août 1899.
(4) Devay, *Lyon médical*, 1898.
(5) Hischl, *Jahrbürcher für Psychiatrie*, 1893.

la selle, sans douleurs ni coliques; il évacue plusieurs selles séreuses et claires. L'attaque cesse aussi vite qu'elle a commencé; elle ne s'accompagne pas en général de troubles digestifs, la langue est bonne, l'appétit est conservé, la température normale. La forme dysentérique, susceptible, suivant Joffroy, d'amener la mort en quelques heures, est une anomalie rare.

Les glandes annexes du tube digestif peuvent être le siège de perturbations fonctionnelles. Le *ptyalisme* a été noté par Carrieu. L'*ictère*, comme l'a démontré Strümpell, peut être un incident de la maladie ; on peut, en raison de l'émotivité des basedowiens, lui assigner une origine nerveuse ; Chevalier considère au contraire son apparition comme un signe de mauvais augure, indiquant l'impossibilité de l'organisme à éliminer les toxines thyroïdiennes.

Troubles respiratoires. — La respiration est accélérée, la moyenne est de vingt-quatre inspirations par minute. L. Bryson (de New-York) attribue une importance capitale au défaut d'ampliation du thorax pendant l'inspiration normale et à l'impossibilité d'exécuter des inspirations forcées. Pour lui, ce signe aurait non seulement une valeur diagnostique, mais encore une valeur pronostique de premier ordre.

P. Marie a insisté sur la toux spéciale, quinteuse, différente de la toux bronchique, ne s'accompagnant point d'expectoration, ou s'accompagnant d'une expectoration légère. Lorsqu'elle coïncide avec de la fièvre, elle peut faire croire, chez les malades, à un début de tuberculose. Parfois il y a de véritables crises d'asthme.

Les troubles laryngés sont peu fréquents; les malades accusent parfois de la gêne de la parole ou du chant. Elle est due soit à la compression du larynx par le corps thyroïde, soit aux phénomènes respiratoires précédemment cités, qui gênent l'émission des sons.

Troubles urinaires. — La sécrétion urinaire est souvent modifiée ; la *polyurie* est fréquente, elle peut même précéder de plusieurs années l'apparition de la maladie (Caille du Bourguet et Legrain) (1). Elle coexiste assez souvent avec l'albuminurie; mais la présence de l'albumine dans l'urine est un fait qui est loin d'être constant, comme le pensait Begbie, dans le goitre exophtalmique. Elle est d'ailleurs souvent intermittente: elle apparaît au moment des accès de palpitations, après les repas et pendant toute la période digestive. La toxicité urinaire est augmentée chez les basedowiens : d'après Chevalier, la courbe toxique serait sujette à des variations parallèles aux phases d'augment ou de déclin de l'affection ; Boinet et Silbert ont retiré de l'urine des ptomaïnes qui, inoculées aux animaux, produisent des troubles moteurs ou cardiaques. Ces constatations cliniques sont

(1) Caille du Bourguet et Legrain, Polyurie ayant précédé de deux ans l'apparition d'un goitre exophtalmique (*Ann. des maladies des organes génito-urinaires*, mars 1894).

à rapprocher des expériences de Masoin (1) sur l'augmentation de la toxicité urinaire chez les chiens éthyroïdés.

La *glycosurie* est assez rare. Souques et Marinesco (2) ont pu réunir vingt-cinq cas dans lesquels cette complication s'est montrée; depuis, Pitres, Lannois en ont publié deux observations. Habituellement la maladie de Basedow précède l'apparition de la glycosurie; celle-ci ne serait alors qu'un phénomène à rapprocher de l'albuminurie et de la polyurie. Plusieurs hypothèses ont été faites pour expliquer cette coïncidence. Les uns l'attribuent à une lésion du plancher du quatrième ventricule; d'autres, s'appuyant sur l'alternance du diabète et de la maladie de Basedow dans certaines familles, n'y voient qu'un simple hasard; Gowers admet qu'il y aurait une sorte d'alternance entre la glycosurie et les symptômes basedowiens, de sorte qu'il y aurait une relation de cause à effet qu'il ne précise pas. Au point de vue clinique, les cas de diabète observés ne paraissent point toujours identiques; les uns ont eu une marche rapide avec glycosurie considérable (600 à 1 000 grammes de sucre parfois), les autres ont évolué à la façon du diabète arthritique. Quel que soit le lien qui rattache entre elles les deux maladies, il semble résulter des recherches de Kraus et Ludwig (3), de Chvosteck (4), de Goldsmith (5) et de Strauss (6) que la glycosurie alimentaire est plus fréquente chez les sujets atteints de goitre exophtalmique que chez les sujets normaux; cependant Diénot (7) cite des faits en désaccord avec les précédents, de sorte que la question est loin d'être tranchée.

Troubles génitaux. — Chez l'homme, l'impuissance habituelle peut être précédée d'une période d'excitation génitale. Mais c'est surtout chez la femme que les troubles génitaux occupent une grande place parmi les symptômes. La menstruation est toujours troublée, les métrorragies sont rares, l'aménorrhée est la règle et paraît reconnaître assez souvent pour cause une aplasie des organes génitaux. La grossesse peut, chez les basedowiennes, évoluer normalement, mais les auteurs ne sont point d'accord sur l'influence qu'elle exerce sur l'évolution de la maladie. Charcot, Souza, Leite, Renault, etc., ont observé des améliorations suivies de guérison; mais ces cas sont exceptionnels, il faut bien dire qu'en règle générale la grossesse, et surtout l'accouchement, ont une influence désastreuse par l'excitation nerveuse qu'ils provoquent et par les efforts qui accompagnent l'expulsion du fœtus. Aussi certains auteurs proscrivent-ils formellement, avec raison, le mariage chez les basedowiennes (Joffroy, Bushan).

(1) Masoin, *Arch. de phys.*, 1894.
(2) Souques et Marinesco, *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 1897, n° 48.
(3) Kraus et Ludwig, *Wien. klin. Wochenschr.*, 1891, nos 46 et 48.
(4) Chvosteck, *Wien. klin. Wochenschr.*, 1892, n° 17.
(5) Goldsmith, Inaugural Dissertation, Berlin, 1896.
(6) Strauss, *Soc. de méd. de Berlin*, 1897.
(7) Diénot, Thèse de Lyon, 1898.

Le développement de l'appareil mammaire étant intimement lié à celui de l'appareil génital, l'atrophie des seins signalée quelquefois paraît être la conséquence de l'aplasie utéro-ovarienne.

Troubles cutanés, trophiques et vaso-moteurs. — La peau, dans le cours de la maladie de Basedow, est le siège de troubles trophiques nombreux. D'après Taylor, au début, elle perd sa teinte normale, devient graisseuse à la vue, au toucher, aussi bien sur la face que sur le corps.

Les altérations pigmentaires sont diverses : dans quelques cas observés par Chvosteck, Drummond, Oppenheim, Eulenburg, Kurella, Mackenzie, Förster et Möbius, il existait une coloration bronzée comparable à celle de la maladie d'Addison. Le vitiligo, bien étudié dans les thèses de Raynaud et Rolland, est signalé dans un assez grand nombre d'observations. Thyssen range au nombre des troubles cutanés le xanthélasma ; des éruptions ortiées à répétitions et à allures chroniques ont été notées par Neumann, Rolland, Duncan, Barkley ; les malades se plaignent parfois d'un prurit insupportable (Gros). La sclérodermie localisée à la face ou étendue aux membres a fait l'objet de travaux intéressants de Jeanselme et de Dupré (1). Von Hœsslin considère la leucoplasie linguale comme très fréquente.

La perspiration cutanée est en général augmentée ; les basedowiens ont d'ailleurs une *sensation de chaleur*, qui les porte à se découvrir malgré le froid extérieur. Vigouroux a depuis longtemps attribué une grande importance pour le diagnostic de la maladie à la *diminution de la résistance électrique de la peau*. Celle-ci, qui chez des sujets normaux serait de 4 000 ohms en moyenne, descendrait au-dessous de 1 000 ohms dans le goitre exophtalmique. Ce phénomène, que l'on a appelé le signe de Vigouroux, n'est pas constant chez les basedowiens ; il n'existerait point quand il y a hystérie concomitante. Nombre d'auteurs ont confirmé l'existence de ce signe qui mérite une place importante parmi les symptômes de la maladie ; d'après les recherches de Kahler, d'Eulenburg, de Cardew, il serait la conséquence de l'état de moiteur dans lequel se trouve la peau par suite de l'augmentation de la perspiration cutanée. Parfois les malades ont des sueurs abondantes qui, lorsqu'elles coïncident avec les phénomènes pulmonaires, peuvent faire songer à la phtisie, alors que celle-ci n'est point en cause.

Le système pileux est aussi le siège de troubles trophiques : l'alopécie, la pseudo-pelade, la décoloration et la chute des cils et des cheveux (Burney Yéo, Rendu, Duroziez) en sont les manifestations.

Les phénomènes vaso-moteurs font partie intégrante du tableau de la maladie ; les malades sont tous sujets à des bouffées de chaleur avec

(1) Dupré et Guillain, Association des syndromes basedowien, sclérodermique et tétanique (*Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, 10 mai 1900).

congestion de la face : souvent un trait à l'ongle détermine sur la peau la raie méningitique. Sous le nom de dermographisme électrique, Peyron et Noir ont désigné une saillie persistante, à la suite de l'excitation de certains points de la peau, par une série d'étincelles statiques. C'est à cette excitation vaso-motrice que l'on attribue généralement la *thermophobie* qu'accusent les sujets; celle-ci dans les périodes terminales ferait place à la cryanesthésie (Jacinto de Léon).

Les *œdèmes* méritent de trouver place à côté des symptômes précédents; d'après Liégeois, on en rencontrerait quatre variétés : 1° un œdème dû à des lésions cardiaques concomitantes; 2° un œdème d'origine rénale, sous la dépendance de l'albuminurie; 3° un œdème nerveux, d'origine vaso-motrice; 4° un œdème dyscrasique, conséquence de la cachexie thyroïdienne. Il faut ajouter à cette énumération une cinquième variété, qui donne lieu à un véritable état éléphantiasique et semble reconnaître pour cause un myxœdème coexistant. L'œdème d'origine nerveuse est remarquable par ses caractères; il est paradoxal et ne se montre point aux parties les plus déclives. Létienne a signalé un cas curieux d'œdème sternal, survenu sans qu'aucune lésion puisse l'expliquer. Le pseudo-lipome sus-claviculaire (Sainte-Marie) a été trouvé chez quelques malades.

Des troubles vaso-moteurs d'un autre ordre compliquent le goitre exophtalmique : ce sont les hémorragies (Popoff) (1); Joffroy a insisté sur les hémorragies cutanées (purpura nerveux), Dieulafoy sur les hématémèses et les hémoptysies ressemblant singulièrement aux hémorragies hystériques; Létienne et Arnal ont cité un cas unique où il existait des télangiectasies cutanées. Enfin la gangrène des extrémités (Henry Marsh, Strümpell) peut apparaître au cours de la maladie.

D'autres appareils que le tégument externe sont le siège de troubles trophiques. Le système ostéo-articulaire peut être atteint; Laycock, Homen, Löwenthal et Pletzer ont vu survenir un gonflement intermittent et douloureux des articulations, sans rougeur ni fluctuation. Kœppen, dans un cas où il y avait de la cyphoscoliose et des exostoses au niveau des insertions tendineuses, a constaté à l'examen anatomo-pathologique les lésions d'une véritable ostéomalacie.

Troubles de la nutrition. Modifications de l'état général. — La nutrition est profondément troublée dans la maladie de Basedow. D'après Nicolaï Schiodte (2), les échanges nutritifs sont considérablement augmentés. Des malades couchés consomment 45 à 80

(1) Popoff, Hémorragies dans la maladie de Graves (*Soc. de neurol. de Moscou*, 30 avril 1899).

(2) Nicolaï Schiodte, Les échanges nutritifs dans la maladie de Basedow, 1899.

calories par kilogramme, alors que des individus sains dans les mêmes conditions ne consomment que 39 calories.

Huchard (1) insiste sur les crises d'amaigrissement qui surviennent au cours de l'affection ; elles se montrent sans causes et sont paroxystiques. D'ailleurs, à la période ultime de la maladie, il existe une véritable phase de cachexie ; le malade est affaibli et amaigri, incapable de se livrer à aucun travail. Ces troubles de la nutrition sont si marqués qu'ils ont attiré l'attention des premiers observateurs, qui ont désigné la maladie sous le nom de cachexie thyroïdienne.

A l'étude de la nutrition se rattache la question de la fièvre dans le goitre exophtalmique. Signalé par Gros, Tissier, Delmas, Daniel Mollière, elle a été définitivement admise après le travail de Bertoye. Elle a les caractères principaux de la fièvre nerveuse ; elle se distingue par sa brusquerie, la dissociation des syndromes qui constituent d'ordinaire le complexus fébrile. Bertoye (2) en a décrit divers types allant depuis la simple fébricule, jusqu'à un syndrome faisant songer à la fièvre typhoïde. Cette fièvre ne s'accompagne, en général, d'aucun déchet urinaire.

Marche. Durée. Terminaisons. — La marche du goitre exophtalmique est d'une variabilité extrême. Charcot et Marie ont bien mis en lumière les formes frustes à évolution souvent latente ; dans la grande majorité des cas, quand la maladie est constituée, la marche est progressive, mais au lieu d'être régulière, elle a lieu par saccades, entrecoupée par des rémissions plus ou moins longues, qui font souvent croire à des succès thérapeutiques, lorsque ces périodes coïncident avec l'emploi d'une médication nouvelle. La maladie peut guérir, comme l'a montré Charcot ; mais le plus souvent son évolution est fatale. Elle dure d'ailleurs des années. Sa marche, dans certains cas rares [Peter, Roth, Forster, Freudenleyer, Mackenzie, Solbrig, Eger, James Hendrik, Müller (3)], peut être très rapide et ne pas dépasser quelques mois.

La mort survient du fait du goitre lui-même dans 12 p. 100 des cas pour de Graefe, dans 11 p. 100 pour Bushan, dans 18 p. 100 pour Bellingham, dans 25 p. 100 pour Charcot. Les malades peuvent succomber à des phénomènes d'asphyxie dus à la compression trachéale ou à du spasme de la glotte. D'autres fois ils meurent au milieu d'une cachexie profonde avec œdème, albuminurie, atrophie musculaire et perte des forces, ou de troubles digestifs caractérisés par des vomissements et de la diarrhée. Parfois c'est l'asystolie qui domine, elle est le fait de lésions cardiaques concomitantes ; d'autres fois une hématémèse, un ictère à évolution rapide sont les causes de

(1) Huchard, *Journ. des Praticiens*, 1896, n° 10.
(2) Bertoye, Étude clinique sur la fièvre du goitre exophtalmique. Th. de Lyon, 1888.
(3) Frédéric Müller, *Arch. für klin. Med.*, Bd. LI.

la mort. Jacobs a signalé des cas où une excitation maniaque a terminé la scène. Enfin, les troubles nutritifs chez les basedowiens préparent singulièrement le terrain pour le développement d'une tuberculose incidente.

FORMES CLINIQUES. — Les symptômes du goitre exophtalmique peuvent varier suivant les sujets; de là des formes cliniques différentes dans lesquelles la tétrade, ou le quadrige symptomatique suivant l'expression de Renaut, n'est point au complet. P. Marie dans sa thèse inaugurale a bien décrit des *formes frustes* dans lesquelles l'exophtalmie manque le plus souvent et la maladie se traduit surtout par la tachycardie et le tremblement.

Vossius, Völker ont décrit une forme fruste, que connaissent les ophtalmologistes et qui serait caractérisée par une *exophtalmie unilatérale* : Vossius admet comme appartenant au syndrome de Basedow des cas où il n'existe que des signes oculaires.

Ce n'est point seulement au point de vue symptomatique, que cette maladie subit des variations suivant les individus ; sa marche peut être très rapide ; il y a lieu d'en distinguer une *forme aiguë*, qui évolue en quelques mois; Trousseau, Peter, Roth, Hendrik, Frédéric Müller, Soupault en ont publié des exemples.

Chez l'*enfant*, le goitre exophtalmique est rare : Steiner (1) Zuber (2) en ont réuni quelques cas. Ses manifestations diffèrent notablement de celles que l'on rencontre chez l'adulte. La tachycardie, constante, est moins accentuée, le chiffre des pulsations ne dépasse guère 120, les palpitations ne sont point très pénibles ; l'hypertrophie thyroïdienne est habituelle, par contre les signes oculaires manquent. Le tremblement peut être vibratoire, mais le plus souvent (un huitième des cas) il est choréiforme. Les troubles digestifs sont plus rares que chez l'adulte. Kronthal a signalé la possibilité de la guérison.

Chez le *vieillard* les symptômes sont en général beaucoup moins bruyants que chez l'adulte.

A côté du goitre exophtalmique classique, qui vient d'être décrit, il est nécessaire de faire une place au *goitre basedowifié* (Pierre Marie) (3) : c'est cette forme de la maladie étudiée par Lavesne, Gauthier de Charolles, Brühl, Duhamel que l'on a désignée sous le nom de faux goitre exophtalmique chirurgical. Ce qui la caractérise au point de vue clinique, sans entrer dans des discussions pathogéniques à son sujet, c'est l'apparition des symptômes cardinaux de la maladie de Basedow, au cours de l'évolution d'un goitre simple, souvent très ancien ; la tachycardie est souvent le premier symptôme

(1) Steiner, *Wiener med. Blätter*, 1897.
(2) Zuber, *Revue des maladies de l'enfance*, 1900.
(3) P. Marie, Maladie de Basedow et goitre basedowifié (*Soc. méd. des hôp.*, 8 janvier 1897).

qui attire l'attention. La dyspnée est en général beaucoup plus considérable que dans le goitre simple : la sialorrhée est un symptôme assez fréquent. Enfin, dans cette variété, la tumeur est généralement volumineuse; elle est formée par le corps thyroïde, elle est moins vasculaire et moins expansive que dans la maladie de Basedow primitive. Par suite des conditions qui président à son apparition, elle se rencontre habituellement chez des sujets plus âgés que chez ceux où la maladie revêt sa forme primitive, car les symptômes basedowiens apparaissent souvent très longtemps après le début du goitre, vingt-deux ans, vingt-trois ans, vingt-cinq ans d'après les observations de Duhamel.

ASSOCIATIONS MORBIDES. — Le syndrome basedowien s'associe très souvent soit à des névroses pures, soit à des maladies organiques du système nerveux ou même au myxœdème. Ces associations morbides méritent une description par leur fréquence vraiment inusitée dans le goitre exophtalmique.

Depuis longtemps, les rapports qui existent entre cette maladie et l'*hystérie* sont établis sur des bases solides ; nombre de symptômes viscéraux ont la même allure dans les deux affections : il suffit de citer les diarrhées, les hémorragies, voire même l'émotivité spéciale qui leur est commune. S'agit-il là d'une simple coïncidence?

Debove (1) conclut par la négative : s'appuyant sur les cas où le syndrome est apparu brusquement, il admet que « la plupart des goitres développés d'une façon aiguë à la suite d'une violente émotion sont de nature hystérique ou tout au moins nerveuse ». Pour lui, l'hystérie peut créer de toutes pièces le goitre exophtalmique. Féré (2) n'a-t-il point montré, dans un cas observé par lui, qu'il y avait basedowisme du côté droit, tandis que du côté gauche existait de l'hémianesthésie formant ainsi une sorte de syndrome alterne? Béclère (3) estime que « l'apparition du syndrome de Basedow, comme manifestation de l'hystérie, est un fait dont personne ne conteste aujourd'hui ni la réalité ni la fréquence » ; il se demande si la toxine thyroïdienne n'est point susceptible de donner lieu à une véritable hystérie toxique. Comme on le voit, la question est complexe, il est difficile de préciser actuellement les rapports qui unissent entre elles les deux maladies; leur constance n'en est pas moins hors de doute.

Les autres névroses qui coexistent avec le goitre exopthalmique sont l'*épilepsie* qui, fait curieux, dans le cas de Gildemester cesse au moment précis où se développe un goitre exophtalmique, la *chorée* (Gagnon), la *paralysie agitante* (Möbius).

Des lésions organiques du système nerveux ont été assez souvent

(1) Debove, *Soc. méd. des hôp.*, 21 avril 1899.
(2) Féré, *Iconographie de la Salpêtrière*, septembre, octobre, 1900.
(3) Béclère, Voy. les thèses de Pader et de Robinson. Paris, 1899.

combinées à la maladie de Basedow. L'association la plus intéressante est celle qui se fait avec le *tabes* : Barié, Charcot et Ballet, Joffroy, Marie et Marinesco, Deléarde (1), Ingelrans en ont publié des exemples. Le syndrome précède le tabes; le plus souvent, d'après Deléarde, le goitre précède l'ataxie et la précède pendant longtemps; dans un cas de cet auteur, on peut se demander si la syphilis n'a point joué le rôle d'agent causal commun aux deux maladies.

Joffroy et Achard (2) ont observé la coïncidence avec la *syringomyélie*, Westphal avec les *scléroses multiples*, Eisenlohr avec la *polioencéphalite supérieure*, Murray avec l'*acromégalie*, Cardarelli avec la *paralysie pseudo-hypertrophique*.

L'association avec le *myxœdème* (3), qui semble un fait paradoxal, n'est point exceptionnelle; Hadden n'a-t-il point vu, dans la même famille, deux sœurs atteintes l'une de myxœdème, l'autre de goitre exophtalmique? A côté de ce cas unique, on peut relever dans les auteurs anglais (Maude, Bowels, Ord, Baldwin, Campbell, Gowan, Hugh, Smith, Williams) un certain nombre d'observations de myxœdème survenant après la guérison du goitre exophtalmique. Beaucoup plus rares sont les cas où il y a simultanéité des deux syndromes évoluant côte à côte; cependant Hartmann, Kovalewski, Sollier, Osler, von Jacks, Babinski, Möbius en ont vu des exemples incontestables. Il existe un seul cas où le myxœdème précéda un goitre exophtalmique, qui apparut et persista à la suite du traitement thyroïdien (Osler). Ces faits ont une très grande importance au point de vue de la pathogénie de la maladie de Basedow.

DIAGNOSTIC. — Quand le syndrome apparaît au grand complet, il n'est point possible de le méconnaître. Les formes frustes sont caractérisées par deux signes dont la coexistence acquiert une valeur considérable, la tachycardie et le tremblement.

La tachycardie des basedowiens peut être confondue avec la *tachycardie paroxystique essentielle*, maladie se traduisant par des crises accompagnées de sensations vagues, d'éblouissements, de vertiges et d'anxiété précordiale, pendant lesquelles le pouls peut monter à 250 pulsations par minute. Les troubles circulatoires sont d'ailleurs les seuls symptômes; ils ne sont accompagnés d'aucune autre manifestation concomitante pouvant appartenir à la maladie de Basedow.

L'exophtalmie, quand elle est unilatérale, est facile à distinguer de celle qui reconnaît pour causes les tumeurs orbitaires, ou de cette affection singulière que l'on a désignée sous le nom d'*exophtalmos intermittent*.

(1) Deléarde, Un cas d'association du tabes et du goitre exophtalmique (*Gazette hebd. de méd. et de chir.*, 1899).

(2) Joffroy et Achard, *Arch. expér. d'anat. pathol.*, 1891.

(3) V. Félix, Th. de Paris, 1896, et P. Jacquemet, Th. de Montpellier, 1900.

Chez certains tabétiques, le dérobement des jambes, les crises viscérales, des troubles sensitifs peuvent s'accompagner d'une tachycardie ayant pour origine une lésion du pneumogastrique. Le diagnostic peut être délicat en raison de la coïncidence du tabes et de la maladie de Basedow chez le même malade.

L'hystérie peut donner lieu à un certain nombre de symptômes dont le faisceau ressemble singulièrement au goitre exophtalmique. Un examen attentif du malade permettra d'éviter cette erreur, qui ne peut persister longtemps.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions que l'on constate à l'autopsie des malades atteints de maladie de Basedow sont variables et inconstantes. Aucune d'elles n'est vraiment pathognomonique et n'est susceptible de fournir une base solide aux conceptions pathogéniques.

Lésions du corps thyroïde. — La glande est augmentée de volume, souvent beaucoup plus que ne le fait supposer l'élargissement du cou. L'hypertrophie n'est pas régulière, elle prédomine sur un lobe ou une moitié de lobe : elle est modérée, sauf dans le cas de goitre basedowifié où les dimensions de l'organe peuvent être considérables.

Les rapports anatomiques ne sont point modifiés par le fait du goitre dans la majorité des cas; le larynx, la trachée, le paquet vasculo-nerveux ne subissent souvent qu'une compression légère ; il existe cependant des faits où celle-ci ne peut être mise en doute.

A la coupe, le tissu glandulaire est brun ou plus ou moins rougeâtre; il est résistant au toucher ; il est creusé de cavités kystiques de volume variable, contenant de la substance colloïde et séparées par un tissu fibreux dense; les kystes font parfois défaut. Les vaisseaux sont dilatés.

Histologiquement, le tissu interacineux est le siège d'une sclérose plus ou moins prononcée, au sein de laquelle apparaissent des follicules nombreux de nouvelle formation, de dimensions variables; ces follicules sont tapissés par un épithélium aplati, presque invisible; le contenu, au lieu d'être colloïde, est simplement muqueux : il est parfois mélangé de globules rouges et de cristaux d'hématoïdine (Marie et Marinesco). Parmi ces grains thyroïdiens néoformés, il en est qui, au lieu de présenter une lumière centrale, sont obstrués par un lacis de bourgeons épithéliaux rappelant la néoformation « pseudo-canaliculaire » de la cirrhose hypertrophique du foie. C'est à cause de cette analogie que Létienne et Brissaud considèrent avec raison ces lésions comme l'indice d'une véritable « *cirrhose hypertrophique thyroïdienne* ».

Les kystes sont limités tantôt par des cellules petites, granuleuses, à noyaux bien colorés et volumineux, tantôt par des blocs cellulaires à contours irréguliers ; la matière colloïde a disparu.

Dans un cas observé par Soupault (1), la lésion dominante était une hyperplasie considérable du parenchyme glandulaire : « Dans toute la glande, les vésicules sont augmentées de nombre; là elles ont conservé à peu près leur calibre, mais elles sont tassées les unes contre les autres, souvent déformées par pression réciproque, se touchant par leurs bords, à peine séparées par quelques fibres conjonctives ; en d'autres points elles sont dilatées; enfin, en certains endroits, elles sont de dimensions exiguës. Leur forme est souvent altérée; au lieu d'être rondes ou ovalaires, elles deviennent polyédriques ; leurs contours sont tourmentés, tantôt simplement plissés, tantôt hérissés de villosités ou de saillies papillomateuses. L'épithélium qui les tapisse, au lieu d'être pavimenteux, est formé de cellules cylindriques assez hautes ordinairement en couche simple, mais çà et là disposées en couches superposées. » L'apparence était donc celle d'un polyadénome thyroïdien. Cornil la compare à celle de certains épithéliomas. Shingleton Smith, Horsley, Granger Stewart et Gibson, Greenfeld, Murray, Edmunds ont signalé des lésions analogues. Murray et Horsley voient dans cette augmentation des surfaces épithéliales un indice d'une sécrétion exagérée; il faut cependant insister sur ce fait, c'est que la substance colloïde dans ces cas est considérablement diminuée dans les vésicules.

Ces lésions thyroïdiennes permettent-elles de différencier le goitre exophtalmique des autres variétés de goitre? En aucune façon ; Brissaud a étudié les altérations du corps thyroïde chez vingt-cinq sujets morts d'autres affections que la maladie de Basedow et a constaté qu'elles ne « diffèrent par aucun point essentiel de celles qui ont été mentionnées ou énumérées dans toutes les autopsies de goitre exophtalmique ». La seule qui ait pour lui quelque valeur est la multiplication des surfaces sécrétantes.

Les lésions des vaisseaux sanguins sont banales ; leurs parois sont épaissies, leur lumière est agrandie. Les vaisseaux lymphatiques sont au contraire le siège de modifications plus importantes, bien étudiées par Renaut (de Lyon), qui sont pour lui pathognomoniques de la maladie; elles lui ont servi de base pour l'édification de sa théorie thyréogène du goitre exophtalmique ; elles consistent en la disparition de tout système lymphatique dans l'intérieur du lobule thyroïdien : à la périphérie, les lobules communiquent facilement avec le réseau lymphatique périacineux. La portion centrale du lobule serait ainsi supprimée au point de vue fonctionnel, puisque l'on admet que les voies lymphatiques jouent un grand rôle dans le débit de la sécrétion thyroïdienne.

Le *thymus* est souvent, mais non toujours, en état de reviviscence

(1) SOUPAULT, Maladie de Basedow datant de huit mois traitée par la thyroïdectomie partielle. Mort : autopsie avec examen histologique des organes, discussion sur la valeur des lésions thyroïdiennes (*Revue neurol.*, 1897).

(*status thymicus* des Allemands); il acquiert un volume plus ou moins considérable; Mosler, Möbius, Marie ont attiré les premiers l'attention sur ce phénomène; l'examen histologique a montré dans la plupart des cas que la glande avait la structure du thymus de l'enfant nouveau-né, c'est-à-dire qu'elle était composée d'amas lymphoïdes et de corpuscules de Hassal. Mackenzie et W. Edmunds signalent dans un cas la présence de cellules éosinophiles, mais ils font remarquer que l'on peut les rencontrer dans les thymus normaux. Dans le cas de Soupault, il existait des productions kystiques et des productions épithéliales qui s'expliquent par l'origine primitive de l'organe.

Altérations nerveuses. — Après les altérations du corps thyroïde, ce sont elles qui ont attiré le plus les investigations en raison des théories qui assignent à la maladie une origine nerveuse.

Le grand sympathique est assez souvent lésé; mais les modifications qu'il subit ne sont ni constantes, ni toujours identiques; constatées autrefois à l'autopsie, elles ont pu être étudiées sur des pièces fraîches, depuis que les chirurgiens pratiquent la résection de la portion cervicale du nerf.

Trousseau, Graves, Lancereaux ont noté l'hypertrophie de la gaine conjonctive des ganglions nerveux; Moore, Geigel citent l'infiltration lipomateuse ou cellulo-graisseuse. Dans un cas de Recklinghausen, le cordon sympathique était atrophié; dans une observation de Shingleton Smith, les ganglions supérieur et moyen étaient normaux, tandis que le ganglion inférieur était formé d'une masse fibreuse au centre de laquelle existait un noyau calcaire. Herbet insiste sur la coloration rougeâtre « due sans doute à la vascularisation de la gaine » qui a frappé divers observateurs au cours des opérations. Il n'est point rare de voir un seul ganglion atteint à l'exclusion des autres.

Histologiquement, on constate d'une part : 1° le développement anormal des vaisseaux sanguins ; 2° l'hypertrophie du tissu conjonctif; les tubes nerveux semblent enlacés dans une gangue qui les étouffe, soit que la trame soit formée de cellules embryonnaires, soit qu'elle soit formée d'éléments adultes. Les parois des vaisseaux sont à peine épaissies. Quant aux cellules nerveuses ganglionnaires, elles sont pigmentées, elles remplissent incomplètement leur capsule parsemée de noyaux nombreux; la plupart d'entre elles sont atrophiées. Le cordon nerveux lui-même est moins atteint que les ganglions; une vascularisation exagérée est la seule anomalie qui mérite mention.

Les altérations bulbo-spinales trouvées à l'autopsie n'éclairent point la pathogénie des symptômes; elles sont d'ailleurs exceptionnelles. On cite comme démonstratif le cas de Mendel, qui trouva une atrophie du corps restiforme gauche, avec une atrophie des faisceaux

solitaires des deux côtés. Marie et Marinesco (1) ont noté, chez un tabétique atteint de maladie de Basedow, une atrophie bilatérale des faisceaux solitaires et des racines ascendantes du trijumeau; mais ils tendent à rapporter ces lésions plutôt au tabes qu'au goitre exophtalmique. Plus récemment Kedzior et Zanietowsky (2) décrivent des lésions analogues; le corps restiforme du côté gauche atrophié présentait de grosses altérations; le faisceau cérébelleux latéral et le noyau du pneumogastrique gauches semblaient plus petits que ceux du côté droit. Nombre d'auteurs ont procédé avec soin à l'examen méthodique du bulbe et n'ont point trouvé de modifications pathologiques.

Cheadle a trouvé au-dessous du plancher du quatrième ventricule, vers le point d'émergence du facial, quelques cellules atrophiées; les vaisseaux bulbaires étaient dilatés et atteignaient un volume double de celui qu'ils ont à l'état normal. Hale White, Raymond Martin (3), Müller, Van der Velde et Le Bœuf (4) ont été frappés de la quantité considérable de petites hémorragies qui criblaient la substance grise du bulbe; mais il s'agit là de lésions banales, qui ont été rencontrées dans les affections les plus diverses.

La moelle peut être le siège de lésions vasculaires analogues : Wähner (5) décrit la dilatation et l'hypertrophie des vaisseaux, en même temps qu'une augmentation légère de la névroglie. F. Müller a constaté deux fois une oblitération du canal central; dans un autre cas, il signale une dégénérescence des cordons de Goll. Joffroy et Achard (6) ont rapporté une observation où l'autopsie montra la coïncidence d'une maladie de Basedow avec un angiome du cerveau et une syringomyélie. Des proliférations périépendymaires ont été rencontrées par divers observateurs : Angiolella (7), dans un cas où il existait de la paralysie des membres inférieurs, vit que celle-ci était due à une myélite périépendymaire.

Le cerveau peut aussi présenter des hémorragies; Van der Velde et Le Bœuf ont trouvé un sarcome névroglique de la circonvolution frontale supérieure.

Dans un cas de Mattiesen (8), la glande pituitaire était congestionnée et un peu hypertrophiée.

Les lésions du système musculaire ont fait l'objet d'un important travail d'Askanazy (9) (de Königsberg). Dans les quatre cas qui

(1) Marie et Marinesco, *Revue neurol.*, mai 1893.
(2) Laurenz Kedzior et Josef Zanietowski, *Neurol. Centralbl.*, 16 mai 1901.
(3) Raymond Martin, Thèse de Paris, 1890.
(4) Van der Velde et Le Boeuf, *Journ. de méd. de Bruxelles*, 3 mars 1894.
(5) Wähner, Dissert. Neuwied, 1879.
(6) Joffroy et Achard, *Arch. de méd. expér.*, 1891, p. 90.
(7) Angiolella, *Il Manicomio moderno*, 1893, p. 187-204.
(8) Mattiesen, Thèse d'Erlangen, 1896.
(9) Askanazy, Recherches anatomo-pathologiques sur la maladie de Basedow (lésions musculaires) (*Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1898, p. 118-186).

servent de base à son étude, la lésion dominante consiste en une lipomatose interstitielle des muscles striés, y compris ceux de l'appareil moteur des yeux, de la langue, du pharynx et de l'œsophage. Cette dégénérescence graisseuse est accompagnée d'une atrophie des fibres qui perdent leur striation, diminuent d'épaisseur, se colorent mal et ont leurs noyaux fragmentés.

L'examen de la cavité orbitaire ne donne souvent aucun renseignement sur la cause de l'exophtalmie : tantôt le réseau vasculaire intra-orbitaire tout entier est le siège d'une dilatation considérable ; tantôt le tissu cellulaire de l'orbite est plus développé que normalement. On a signalé la dégénérescence graisseuse des muscles extrinsèques de l'œil.

Les lésions viscérales sont des plus disparates et le plus souvent sans lien étiologique bien net avec la maladie. L'hypertrophie du cœur portant surtout sur le ventricule gauche a été fréquemment observée ; il en est de même de la dilatation. La coïncidence du goitre exophtalmique avec l'insuffisance aortique a été signalée, sans que l'on puisse établir entre les deux affections une relation causale irréfutable.

Le foie est souvent petit ; il peut être le siège de dégénérescence graisseuse ou d'altérations congestives. La rate était grosse dans un cas de Müller ; cette hypertrophie est à rapprocher de l'augmentation de volume des organes lymphoïdes, amygdales et follicules clos, ganglions lymphatiques médiastinaux et mésentériques, signalée par Geiger, Hale White, F. Müller : Williams et Howse (1) ont trouvé de la congestion des plaques de Peyer.

Les organes génitaux sont souvent atrophiés chez les femmes atteintes de maladie de Basedow ; cette aplasie a été constatée à l'autopsie par nombre d'observateurs.

PATHOGÉNIE. — Depuis que Basedow a publié la description qui a définitivement classé le goitre exophtalmique dans le cadre nosologique, les médecins qui l'ont étudié se sont efforcés d'en donner une physiologie pathologique satisfaisante pour l'esprit ; il faut bien avouer que la variété des théories qui ont été émises et qui sont encore en présence aujourd'hui démontre l'incertitude de nos conceptions sur la cause intime de la maladie et notre impuissance à adapter une théorie unique à la multiplicité des faits cliniques.

Dans l'état actuel de la science, il semble rationnel de distinguer dans le syndrome basedowien trois classes de faits : 1° des syndromes basedowiformes ; 2° une maladie de Basedow proprement dite ; 3° un goitre basedowifié.

Le nom de *syndrome basedowiforme* doit être réservé à ces cas que

(1) Howse, *Lancet*, 1877, p. 498.

Dourdouli, Gauthier (de Charolles) appellent *goitre exophtalmique réflexe*. Il est facile de se rendre compte, si l'on étudie de près les diverses observations publiées sous cette appellation, que le syndrome s'y est montré rarement au grand complet et avec ses caractères cliniques essentiels ; il s'agit de ces cas auxquels il a été fait allusion, à propos de l'étiologie, dans lesquels l'affection était sous la dépendance de lésions nasales (Hoppmann, Hack, Fränkel, Stocker, etc.), de troubles intestinaux (gastroptose, entéroptose, atonie), de troubles utéro-ovariens. Leur signe caractéristique est de disparaître à la suite d'un traitement approprié. Les uns les considèrent comme dus à un réflexe agissant sur le système sympathique ou sur le bulbe, d'autres comme le résultat d'une auto-intoxication (Federn). Dalché (1) admet que la dystrophie ovarienne, amenant des modifications de la sécrétion interne des glandes génitales, peut donner lieu à des syndromes voisins tantôt de la maladie de Basedow, tantôt du myxœdème. Les heureux effets de l'opothérapie ovarienne chez certains sujets viennent à l'appui de cette hypothèse. De ces syndromes basedowiformes, nous rapprocherons les cas dans lesquels l'hystérie paraît jouer le rôle de cause provocatrice.

Les théories qui s'appliquent à la maladie de Basedow proprement dite sont tellement nombreuses, qu'il faut faire une sélection au milieu de toutes les hypothèses. Celles qui n'ont qu'un intérêt purement historique seront exposées brièvement.

1° Théories cardio-vasculaires. — Graves, Stokes, en raison des manifestations cardiaques de la maladie et du résultat de quelques autopsies, montrant l'existence d'une affection organique du cœur, concluaient à l'origine cardiaque des accidents. De nos jours, Potain et ses élèves ont insisté sur la coexistence du goitre exophtalmique avec l'insuffisance aortique et semblent portés à admettre un lien causal entre les deux entités, l'insuffisance aortique étant habituellement la première en date.

Basedow, Begbie, Beau, Bouillaud, frappés de la pâleur de certains goitreux, de la présence de souffles systoliques à la base du cœur, croyaient qu'il s'agissait de phénomènes d'origine anémique.

2° Théories mécaniques. — A peu près contemporaines des théories précédentes sont les théories qui voyaient dans une compression exercée par le corps thyroïde sur les organes voisins, la cause de la maladie. Taylor admettait une dilatation des veines jugulaires internes, causée par un spasme des muscles du cou, de là l'hypertrophie du corps thyroïde. Piorry, à la discussion de l'Académie de médecine de 1862, estime que la tumeur agit par compression de la trachée, des gros vaisseaux de la base du cou, de l'œsophage, du pneumogastrique et du sympathique.

(1) Dalché, *Soc. méd. des hôp.*, 15 novembre 1901.

Kœben fut le premier qui attribua l'exophtalmie à la compression du sympathique ; Boddaert, liant les quatre jugulaires et coupant les deux sympathiques chez le lapin, constate de l'exophtalmie ; il admet une paralysie du sympathique cervical et une gêne de la circulation en retour par le corps thyroïde hypertrophié. Bénard (1), à la suite des premières thyroïdectomies, pratiquées par Tillaux, attire de nouveau l'attention sur cette théorie ; il pense qu'il y a compression des veines jugulaires, des nerfs pneumogastrique et grand sympathique qui sont paralysés.

Ces théories mécaniques, complètement abandonnées aujourd'hui, sont tout à fait impuissantes à expliquer le tableau symptomatique complet de la maladie.

3° Théories nerveuses. — A. *Théorie de la névrose.* — Charcot regardait le syndrome de Basedow comme une *névrose* comparable à l'hystérie, à la chorée, à l'épilepsie; souvent combiné avec d'autres affections purement fonctionnelles du système nerveux, il faisait partie de ce faisceau d'affections qu'il désignait sous le nom « d'arbre neuropathique ». L'hérédité directe ou indirecte, l'apparition subite des symptômes à la suite d'un choc moral étaient les arguments qui servaient à étayer cette hypothèse. Elle n'est plus guère admise aujourd'hui, car ce *caput mortuum* des névroses, dans lequel on rangeait les maladies dont on ne trouvait point les lésions, tend à disparaître ; d'ailleurs, cette théorie a été reprise sous une forme plus précise par les auteurs, qui considèrent la maladie comme une névrose bulbaire.

B. *Théorie du grand sympathique.* — Les expériences de Claude Bernard sur le sympathique cervical ont servi de point de départ à une théorie du goitre exophtalmique, qui, après être tombée en défaveur, a retrouvé de nombreux partisans à l'heure actuelle. Claude Bernard, en excitant le sympathique cervical, produisait chez les animaux de l'exophtalmie, de la dilatation pupillaire, de la tachycardie ; mais en même temps il obtenait une vaso-constriction des vaisseaux du cou, phénomène qui contraste avec les pulsations et l'éréthisme de ces vaisseaux chez les basedowiens. La paralysie expérimentale du grand sympathique, au contraire, donnait lieu à la dilatation des vaisseaux du cou et de l'orbite, mais la tachycardie faisait défaut. Aran, Teissier (de Lyon), Trousseau, malgré ces difficultés d'interprétation, s'étaient ralliés à la notion étiologique d'une lésion du sympathique, cause de l'affection.

Récemment Abadie (2) s'est efforcé de donner à la théorie une formule définitive qui la dégageât des contradictions qui l'avaient fait oublier ; pour lui, dans le goitre exophtalmique, tout semble se comporter comme s'il y avait une excitation permanente des fibres

(1) Bénard, Th. de Paris, 1882.
(2) Abadie, *Presse médicale*, 3 mars 1897.

vaso-dilatatrices *seules* du grand sympathique cervical ou de leur noyau d'origine. Rappelant que, d'après les expériences de Dastre et Morat, les fibres vaso-dilatatrices ont une origine distincte dans ce cordon nerveux, il considère que seule est lésée la partie du cordon qui les contient. Il est alors facile de se rendre compte du mécanisme physiologique du syndrome : la turgescence des artères thyroïdiennes a pour conséquence l'hypertrophie du corps thyroïde, qui est ainsi secondaire et non primitive ; l'hypertrophie du thymus aurait la même origine que celle du corps thyroïde, elle résulterait de l'apport exagéré du sang à la glande, persistante chez l'adulte. La dilatation des vaisseaux rétro-bulbaires provoque la propulsion des globes oculaires, d'où l'exophtalmie ; l'excitation des filets cardiaques est l'origine de la tachycardie. Cette conception permettrait de donner une explication satisfaisante des formes frustes ; quand l'exophtalmie domine, c'est que le centre médullaire présidant à la dilatation des vaisseaux rétro-bulbaires est intéressé ; si la tachycardie passe au premier plan, c'est que l'excitation a son siège dans des régions médullaires différentes. Abadie justifie son opinion par les cas où la section du sympathique cervical a amené la rétrocession du goitre ; le peu d'action obtenu par les chirurgiens sur la tachycardie par ce mode de traitement, se conçoit facilement par la localisation anatomique des filets cardiaques, qui, placés très bas, échappent à l'intervention. Les lésions du sympathique cervical, vues soit à l'autopsie, soit après ablation du cordon, fournissent un argument spécieux à cette théorie.

Il est deux points qu'elle laisse dans l'ombre : c'est, d'une part, la cause de l'excitation du sympathique ; d'autre part, la raison d'être de la permanence de cette excitation. Grasset admet que l'excitation centrale du sympathique produit : 1° des effets physiologiques qui la régénèrent ; 2° des lésions anatomiques qui l'entretiennent ellemême ou entretiennent ses symptômes. Riche (1) croit avoir trouvé le point où se produit cette excitation du sympathique cervical : elle a lieu, pour lui, au niveau du ganglion cervical moyen, qui affecte des rapports très intimes avec l'artère thyroïdienne inférieure ; les vaisseaux thyroïdiens sont souvent dilatés dans le goitre vasculaire, par suite d'une lésion analogue à celle de l'anévrysme cirsoïde ; les rameaux sympathiques sont alors entourés d'un lacis vasculaire turgescent qui entretient leur excitation. Cette hypothèse est loin de répondre à la réalité des faits.

Les objections que l'on oppose à la théorie du sympathique cervical sont nombreuses : les lésions du sympathique cervical sont loin d'être constantes, elles ont été cherchées en vain dans nombre de cas ; enfin ni les convulsions épileptiformes, ni les crises de dyspnée,

(1) Riche, Th. de Paris 1896.

ni la boulimie, ni la cachexie profonde, si fréquentes chez les basedowiens, ne sont expliquées. Les expériences physiologiques récentes de François-Franck (1) viennent à l'encontre des idées des partisans de la théorie sympathique ; pour lui, le cordon du sympathique agit comme nerf propulseur du globe oculaire, grâce à l'action du muscle de Müller, et non comme vaso-dilatateur ; son action vaso-dilatatrice sur la glande thyroïde n'existe pas; les fibres qui président à celle-ci sont contenues dans les nerfs laryngés, surtout dans le laryngé supérieur, qui échappent aux tentatives de la résection.

Gayme (2), frappé des objections auxquelles est exposée la théorie du sympathique cervical, a émis une conception plus large : il incrimine comme facteur de la maladie non plus la portion cervicale du grand sympathique, ni même le cordon du grand sympathique, mais le *système sympathique tout entier* ; celui-ci est composé de fibres à fonctions diverses ; il est alors facile de se représenter que l'absence ou la présence de tel ou tel symptôme basedowien correspond à l'intégrité physiologique ou à l'atteinte des fibres sympathiques préposées à une fonction déterminée, voire même des centres sympathiques eux-mêmes.

C. *Théories bulbaires.* — Vulpian, trouvant les théories sympathiques insuffisantes, s'efforça de montrer que les troubles cardiaques reconnaissaient pour cause la paralysie du pneumogastrique : il expliqua par le même trouble fonctionnel la diarrhée et les vomissements. Panas reprit sa théorie ; il fit observer que l'absence de troubles oculo-papillaires était la conséquence de la situation anatomique du centre cilio-pupillaire placé au-dessous du centre vasomoteur. Rendu, Ballet se rallièrent à cette conception qu'ils défendirent brillamment : le goitre exophtalmique, pour eux, est le résultat d'un trouble fonctionnel de certains noyaux bulbaires ou bulbo-protubérantiels à connexions préétablies ; les paralysies des nerfs craniens, la glycosurie, la polyurie, les vertiges en sont le résultat naturel.

D'autres avec Bienfait (3), au lieu d'admettre un trouble purement dynamique des fonctions bulbaires, émettent l'hypothèse d'une lésion organique du bulbe, sur la foi de quelques autopsies où cet organe fut trouvé altéré. Ils invoquent les cas de Mendel, de Marie et Marinesco qui trouvèrent des lésions du corps restiforme et du faisceau solitaire, la coïncidence de la maladie de Basedow avec le tabes, avec la polio-encéphalite, l'apparition de la tachycardie au cours de la sclérose latérale amyotrophique. La physiologie semble apporter quelques preuves à cette façon de voir : Filhene, en sectionnant soit un corps restiforme, soit les deux, obtint de la tachycardie, de l'exophtalmie, quelquefois l'hypertrophie thyroïdienne ; Dourdoufi

(1) François-Franck, *Acad. de méd.*, 23 mai 1899.
(2) Gayme, Th. de Paris, 1898-99.
(3) Bienfait, *Soc. de méd. de Liége*, 1895.

obtient un résultat analogue par la section unilatérale du bulbe au-dessous du tubercule acoustique. Bienfait, sur la foi de ses expériences d'ablation des corps restiformes chez le lapin, localise le centre basedowien au niveau « du milieu de la longueur du corps restiforme mesurée depuis le bec du calamus jusqu'au point où il se plie pour se perdre en arrière dans le cervelet ».

Cette théorie bulbaire, comme les précédentes, est passible d'objections; ses adversaires lui opposent le grand nombre d'autopsies négatives; les lésions hémorragiques trouvées dans quelques cas seraient la résultante et non point la cause de la maladie, elles seraient d'origine toxique. Ceux qui se rejettent sur l'existence d'un trouble bulbaire purement dynamique se heurtent à une grosse difficulté, sur laquelle Brissaud insiste avec juste raison, c'est l'explication de l'existence des lésions goitreuses. La permanence d'altérations glandulaires à la suite d'un trouble nerveux dynamique ou organique constituerait une exception en pathologie générale.

4° Théorie de l'intoxication thyroïdienne.— La notion de la nocivité et de la toxicité du corps thyroïde serait très ancienne, si l'on en croit Lemke qui déclare en avoir trouvé des traces dans le Talmud. Ce n'est cependant que dans ces dernières années et à la suite des travaux sur le rôle des sécrétions internes, qu'a pris naissance la théorie de l'intoxication thyroïdienne pour expliquer le goitre exophtalmique. Elle a été émise à peu près en même temps par Gauthier (de Charolles) et Mœbius (1886). Depuis, nombre d'auteurs, parmi lesquels on compte Joffroy, Renaut (de Lyon), se sont ralliés à cette théorie et ont essayé de la justifier. A l'heure actuelle, il y a deux façons de concevoir le mode d'action de la sécrétion thyroïdienne dans la production de la maladie de Basedow; on peut admettre : 1° que la glande fabrique en excès du suc thyroïdien, qu'il y a hypersécrétion, ou 2° qu'elle déverse dans l'organisme un suc thyroïdien anormal, qu'il y a perversion de la sécrétion ; chacune de ces doctrines a encore actuellement ses partisans.

La *théorie de l'hyperthyroïdation*, soutenue par Mœbius, rattache le complexus basedowien à une exagération de la sécrétion thyroïdienne; elle a pris naissance de l'opposition symptomatique qui existe entre le myxœdème et le goitre exophtalmique. Mœbius a dressé le bilan de chacune de ces maladies et a montré l'antithèse constante qui les sépare : au myxœdème appartiennent l'insuffisance des phénomènes nutritifs, la paresse cardiaque, la lenteur du pouls, le refroidissement central et périphérique, la sécheresse de la peau, la torpeur intellectuelle, la perte de l'appétit, la constipation opiniâtre ; de la maladie de Basedow dépendent la suractivité nutritive, l'éréthisme cardiaque, la fréquence du pouls, l'élévation de la température, les hypercrinies cutanées, l'excitation intellectuelle, la boulimie, la diarrhée. Mais

ce n'est là qu'un syllogisme, il ne suffirait point à donner à cette théorie une base solide, si elle ne s'appuyait sur des faits plus précis.

Les lésions thyroïdiennes constatées à l'autopsie et consistant en une hyperplasie épithéliale en constituent le fondement anatomo-pathologique. Les expériences physiologiques d'Haskovec montrant l'accélération du pouls et la diminution de la pression sanguine intra-artérielle sous l'influence de l'injection intraveineuse du liquide thyroïdien chez le chien démontrent l'action de ce liquide sur le cœur et le système circulatoire. Ballet et Enriquez, pratiquant l'hyperthyroïdation des chiens par greffe, par ingestion de lobes et par injection sous-cutanée d'extrait, produisent de la fièvre, de la tachycardie, de l'excitation, des crises de tremblement; des phénomènes analogues sont observés chez l'homme par Béclère, Boinet, etc., au cours du traitement thyroïdien. Enfin les résultats de l'extirpation partielle du corps thyroïde chez certains malades, l'échec du traitement opothérapique chez d'autres sont des arguments de grande valeur en faveur de la doctrine de l'hyperthyroïdation.

On a voulu pousser plus avant l'analyse des phénomènes et l'on a cherché quelles étaient dans le suc thyroïdien et dans la glande thyroïde les substances sécrétées en excès. Il faut bien avouer que, sur ce point, les notions que nous possédons sont encore bien incomplètes; Notkin en 1895 a découvert dans le corps thyroïde une substance toxique, la thyroprotéide, qui serait neutralisée dans l'organe par une autre substance, la thyréo-antitoxine de Fränkel, l'iodothyrine de Baumann. On pourrait alors se représenter fort simplement le rôle de ces substances dans la pathologie du corps thyroïde : quand la thyroprotéide et l'iodothyrine se neutralisent exactement, c'est l'état d'équilibre thyroïdien; lorsque celui-ci est rompu au profit de la thyroprotéide en excès, il y aurait myxœdème; quand l'iodothyrine est hypersécrétée, la maladie de Basedow apparaît.

Les adversaires de cette théorie de l'hyperthyroïdation lui objectent les échecs du traitement chirurgical dans la maladie, les succès incontestables de la médication thyroïdienne dans certains cas, enfin l'impossibilité de reproduire intégralement les symptômes du goitre exophtalmique par la médication thyroïdienne intensive. Telle est la raison d'être de la doctrine de la *dysthyroïdation*.

La notion d'une perversion de la sécrétion thyroïdienne a été soutenue avec beaucoup de talent par Renaut (de Lyon); Gauthier (de Charolles) et nombre d'auteurs s'y sont ralliés. S'appuyant sur ses recherches histopathologiques, Renault admet que le centre du lobule thyroïdien est le siège d'une incitation formative, là où les lymphatiques n'existent plus; ces follicules centraux néoformés sécrètent une matière colloïde, différente de celle des follicules marginaux

adultes, c'est la thyromucoïne, substance embryonnaire, différente de la thyrocolloïne normale. En un mot, il se produirait un retour de la sécrétion à sa phase embryonnaire qui la rendrait inutilisable. Cette phase de parathyroïdation, suivant l'expression de Renaut, pourrait être précédée d'une période d'hyperthyroïdation (1).

Gauthier (de Charolles) résume d'une façon un peu différente la théorie de la dysthyroïdation; il admet l'existence d'une iodothyrine anormale à côté de l'iodothyrine normale; pour lui, « la sécrétion thyroïdienne, viciée par une lésion glandulaire récente ou ancienne, est la véritable cause des symptômes de la maladie, et il est de toute évidence que l'agent nocif mis en circulation se fixe et localise ses effets d'abord et de préférence sur la région bulbo-protubérantielle. Mais en même temps qu'elle exerce une action sur les centres nerveux, l'iodothyrine basedowienne modifie profondément le mouvement des échanges intraorganiques. Les phénomènes relevant d'une exagération du métabolisme sont dus directement à l'action chimique et médicamenteuse de cette iodothyrine anormale : tels sont la fièvre, les crises d'amaigrissement, les troubles nutritifs variés ».

Si l'on tient pour vraie cette théorie, il semble que le liquide thyroïdien des basedowiens devrait être plus toxique que celui des sujets normaux ; les injections de ce liquide faites par Hutchinson (d'Édimbourg), Soupault ont, au contraire, montré qu'il semblait moins toxique que le liquide thyroïdien normal. Une base expérimentale d'une certitude absolue manque donc à cette conception.

5° Théories mixtes. — De l'exposé impartial qui précède, il résulte qu'aucune théorie à l'heure actuelle n'explique d'une façon satisfaisante les phénomènes basedowiens; il semble cependant que le rôle du système nerveux et de la sécrétion thyroïdienne ne puisse être nié. Nombreux sont ceux qui, avec P. Marie (2), Brissaud, etc., se montrent disposés à assigner à chacun de ces facteurs un rôle effectif dans la production de la maladie. Pour eux, le goitre exophtalmique reconnaît pour *primum movens* un trouble du système nerveux amenant un fonctionnement anormal ou exagéré de la glande thyroïde ; il est, en effet, bien difficile d'expliquer par la théorie de l'hypersécrétion interne seule les cas où la maladie débute brusquement, ceux où la maladie est incomplète (exophtalmie unilatérale), ou fruste.

Il resterait à justifier dans une telle hypothèse la continuité de la maladie ; c'est ce que Dupuy (3) élève de Renaut (de Lyon) a tenté en admettant l'existence au début d'une excitation du sympathique cervical réagissant à son tour sur la sécrétion thyroïdienne qui, à son tour, produit une nouvelle excitation du sympathique; il y a ainsi un véritable *cercle basedowien*. Cette théorie, tout au moins ingé-

(1) Gauthier (de Charolles), *Revue de méd.* mars 1900, p. 243.
(2) P. Marie, *Soc. méd. des hôp.*, 23 février 1893.
(3) Dupuy, Th. de Lyon, 1898.

nieuse, concilie les idées qui sont généralement admises sur les causes de la maladie : est-ce une raison suffisante pour la considérer comme répondant à la réalité des faits ?

6° Théorie parathyroïdienne. — La dernière venue des théories du goitre exophtalmique, la théorie parathyroïdienne a pris naissance à la suite de la découverte des glandules parathyroïdiennes, dont l'existence a été reconnue par Chantemesse et Marie Gley, Nicolas (de Nancy), Kohn (de Prague), Moussu. Le rôle physiologique de ces glandes est encore trop mal connu pour que l'on puisse, dans l'état actuel de la science, préciser leur rôle dans l'apparition du syndrome basedowien.

Pour Moussu (1), le goitre exophtalmique dépendrait d'une insuffisance parathyroïdienne ; il défend cette opinion, en se fondant sur ses expériences lui montrant que la suppression des glandes parathyroïdes donne lieu à des accidents convulsifs et mortels, et sur l'amélioration que lui aurait donnée l'opothérapie parathyroïdienne dans un cas typique de maladie de Basedow.

Sa conception est combattue par Gley et Lussana (2), qui déclarent que l'opothérapie parathyroïdienne modifie aussi bien le syndrome thyréoprive que le syndrome parathyréoprive. Pour Gley, le goitre exophtalmique est lié « à une altération de l'appareil thyroïdien intéressant d'abord les parathyroïdes : les expériences de Walter Edmunds paraissent démontrer qu'après extirpation de ces glandules, le corps thyroïde augmente de volume, par suite du développement des vaisseaux et du tissu conjonctif, mais que la substance colloïde diminue dans les vésicules ; cette diminution s'accompagne de l'abaissement du taux de l'iode dans la glande thyroïde ». Celle-ci est alors inapte à neutraliser un certain nombre de toxines qui sont rejetées dans l'organisme et « exercent une action élective sur les centres nerveux sympathiques ou médullaires fournissant les accélérateurs du cœur, les vaso-dilatateurs de la tête et du cou et les irido-dilatateurs.

Telles sont les diverses théories que l'on a émises pour expliquer le goitre exophtalmique vrai. Le *goitre basedowifié*, auquel il n'a point été fait d'allusion jusqu'ici, est vraisemblablement sous la dépendance d'une altération primitive de la sécrétion thyroïdienne ; il est rationnel de concevoir, avec Jamin, Gauthier (de Charolles), qu'il existe chez les sujets goitreux un *thyroïdisme latent*, qui peut aller depuis des manifestations simples, comme les accélérations du pouls et les palpitations, jusqu'au basedowisme proprement dit. Les résultats du traitement thyroïdien et de la thyroïdectomie partielle, dans les goitres basedowifiés, sont favorables à cette hypothèse.

(1) Moussu, Th. de Paris, 1897.

(2) Gley, *Revue générale des sciences*, 30 octobre 1901.

TRAITEMENT. — Le traitement du goitre exophtalmique a suivi les fluctuations des idées pathogéniques du moment. Le traitement purement symptomatique a été pendant longtemps le seul usité. Les toniques tels que le fer, l'arsenic, les médicaments cardiaques tels que la digitale, le strophantus, le veratrum viride, les stimulants comme la strychnine, les sédatifs comme l'opium, le bromure, la belladone ont leurs indications suivant les phénomènes présentés par le malade. Chibret (de Clermont-Ferrand) et Babinski préconisent le salicylate de soude (5 grammes par jour), Lancereaux et Paulesco le sulfate de quinine. Ce ne sont point des moyens thérapeutiques à dédaigner, mais ils n'ont que des indications temporaires.

Les méthodes plus générales qui s'attaquent à la maladie elle-même méritent d'être passées en revue ; mais avant de les exposer, il faut faire remarquer qu'avant de combattre la maladie, il est nécessaire d'agir sur le terrain sur lequel elle évolue. Il est indispensable de mettre le basedowien, sujet aux réactions nerveuses extrêmes, dans des conditions d'hygiène physique et morale convenables, en lui prescrivant les pratiques hydrothérapiques, les cures d'isolement (si besoin est) qui le mettront à l'abri des émotions, le séjour dans les montagnes, si apaisant pour les nerveux.

Parmi les méthodes préconisées actuellement contre le goitre exophtalmique, on peut distinguer trois variétés : 1° les unes, pour suppléer à l'insuffisance thyroïdienne, introduisent dans l'organisme les principes actifs de la glande thyroïde, ce sont les méthodes opothérapiques ; 2° les autres, considérant le goitre comme la cause essentielle des accidents, s'efforcent de le diminuer; 3° d'autres enfin, adeptes de la théorie sympathique, essayent d'agir sur ce cordon nerveux.

1° **Méthodes opothérapiques.** — Le premier auteur qui appliqua au goitre exophtalmique la médication thyroïdienne, Rœnson, en 1892, pensait enrayer la maladie en introduisant dans l'organisme des substances capables de suppléer à la sécrétion thyroïdienne viciée. Il n'obtint aucun résultat, mais depuis cette première tentative les cas se sont multipliés : Bruas, Fergusson (1894), Jules Voisin (1894 et 1895), Silex, Ohls, Caselburg, Burns (de New-York), Morin (de Neufchâtel), Sérapine, Hock, Arnozan signalent les bons effets de l'opothérapie. Non seulement la plupart des symptômes, chez leurs malades, ont été favorablement influencés, mais encore la tachycardie diminuait notablement.

Malheureusement, les mécomptes sont aussi nombreux que les succès : Lemke constate la diminution du goitre, mais signale une aggravation de l'état général jusqu'à terminaison fatale ; Canter (de Liége), Leichtenstern, Dreyfus Brisac, Béclère, Ewald, Kocher voient sous l'influence du traitement se manifester des accidents de thyroïdisme, rappelant ceux d'une intoxication. Ils consistent, en effet, soit en

troubles digestifs tels que nausées, vomissements, diarrhée ; en phénomènes nerveux comme l'insomnie, les vertiges, les douleurs lombaires ; en altérations de la fonction urinaire comme la glycosurie et l'albuminurie, en modifications de la nutrition (amaigrissement rapide) ; en troubles mentaux.

Mais des accidents du thyroïdisme, les plus graves sont les troubles cardiaques, avec arythmie, palpitations intenses et sensation d'oppression. Certains auteurs ont voulu mettre ces symptômes sur le compte d'un mauvais mode de préparation des glandes ou d'idiosyncrasie; il n'en est pas moins certain que l'ingestion de la glande seule est susceptible de produire ces accidents.

Il semble que la médication thyroïdienne ne convienne pas indifféremment à tous les cas de goitre exophtalmique ; si l'on fait le bilan des observations publiées jusqu'à maintenant, on verra que le traitement thyroïdien, s'il a donné des succès dans les cas de goitre basedowifié, n'a causé que des déceptions dans les cas de maladie de Basedow. C'est la conclusion formulée par P. Marie à la Société médicale des hôpitaux et qui correspond à la réalité des faits.

La médication thyroïdienne ne doit donc être employée qu'avec prudence ; si l'on veut y avoir recours, il ne faut point perdre de vue certaines précautions, que Mossé résume ainsi : « La médication doit être commencée avec des doses faibles, très prudemment conduite, surveillée de peur d'accidents, cessée rapidement si le thyroïdisme s'accentue, et en tout état de cause interrompue de temps en temps suivant indications. »

Les premiers auteurs qui ont usé de cette médication, Horsley, Lannelongue, ont tenté la greffe thyroïdienne; la méthode hypodermique n'a pas été suivie des résultats que l'on était en droit d'en attendre. Aussi l'ingestion est-elle seule actuellement en faveur. Le corps thyroïde frais et cru de mouton peut être donné à la dose d'un demi-lobe ou d'un lobe par jour enrobé dans de la confiture ou délayé dans du bouillon ; Mackenzie administre l'extrait de corps thyroïde, absorbé avec un breuvage quelconque ; d'autres accordent la préférence aux tablettes de corps thyroïde desséchées et pulvérisées. On a tenté de substituer à la glande sous ses diverses formes des principes chimiques plus définis : Vermehren (de Copenhague) a préconisé la thyroïdine, substance isolée de l'extrait thyroïdien par précipitation de l'alcool absolu; la thyréoiodine et la thyroprotéide ont été essayées dans quelques cas; plus récemment Baumann (de Fribourg) a obtenu la thyroïdine, principe actif ayant, d'après les recherches confirmatives de Roos et Ewald, les mêmes propriétés que la glande entière.

Ballet et Enriquez ont eu recours à un procédé ingénieux pour combattre la dysthyroïdation : ils ont injecté le sérum de chiens éthyroïdés à quelques malades, et ont obtenu des améliorations. Le

sérum de ces animaux contenant de la thyroïdoprotéide libre, puisqu'ils sont privés de corps thyroïde, rien n'est plus rationnel que de chercher, par son introduction dans l'organisme, à neutraliser les substances toxiques, antagonistes de la thyroprotéide, contenues dans cet organisme.

En présence des insuccès consécutifs à l'opothérapie thyroïdienne, certains auteurs ont eu recours à l'*opothérapie thymique*. « Le thymus, dit Brissaud, est un organe qui, à tort ou à raison, passe pour l'antagoniste du corps thyroïde. » C'est cette idée théorique qui a amené à essayer de neutraliser la sécrétion interne de la glande par l'ingestion du thymus. Des essais faits par Owen, Cunningham, Eder, Boisvert, Blondel, Mickulicz, ont été heureux; Taty et Guérin n'ont obtenu qu'un demi-succès.

La médication *ovarienne* (1) se serait montrée très utile, dans certains cas où le syndrome basedowien serait dû à une insuffisance ovarienne.

2° **Méthodes s'adressant au goitre**. — Des guérisons ont été obtenues par le procédé des injections interstitielles dans le goitre à l'aide de solutions iodées ou iodo-iodurées entre les mains de Duguet, Verneuil, Terrillon et Sébileau, Thyssen. Pitres (de Bordeaux) et ses élèves préfèrent les injections d'éther iodoformé. L'inconvénient de ces méthodes est d'amener l'atrophie de la glande, et par suite le myxœdème.

Depuis les progrès de la chirurgie antiseptique, les méthodes sanglantes sont plus en faveur. Ce n'est point ici le lieu d'entrer dans des détails, qui relèvent de la technique opératoire; il nous faut cependant exposer les résultats obtenus par les différents procédés.

La thyroïdectomie totale, heureusement pratiquée par quelques chirurgiens, Lister, Tillaux, Heron Watson, a trop de dangers pour mériter plus qu'une mention historique. Les trois méthodes que l'on emploie encore aujourd'hui sont l'exothyropexie, la ligature des artères thyroïdiennes et surtout la thyroïdectomie partielle. L'*exothyropexie*, c'est-à-dire l'exposition du corps thyroïde à l'air à travers une incision cutanée, dans le but d'amener son atrophie, a donné, entre les mains de Poncet et de Jaboulay, 7 succès sur 12 cas; elle est presque universellement abandonnée. La *ligature atrophiante de quatre artères ou de trois artères thyroïdiennes*, pratiquée par Mickulicz, Wolfler, Billroth, Rydgier, Kocher, n'a, d'après Surrel, qu'une action temporaire. Reste la *thyroïdectomie partielle*; elle a eu des partisans enthousiastes, qui proclamaient que le goitre exophtalmique devait être considéré comme une maladie d'ordre chirurgical. Les statistiques d'Allen Starr (190 cas,

(1) Moreau, De l'opothérapie ovarienne. Th. de Paris, 1899.

74 guérisons), de Buschan (80 cas, 51 résultats satisfaisants), de Briner (29 cas, 24 succès), Heydenreich (82 guérisons p. 100), la haute autorité de Mœbius justifiaient ces appréciations.

Des accidents nombreux ont montré les dangers de ces interventions : la mort subite au cours ou à la suite de l'opération n'est point exceptionnelle; elle serait due pour Paltauf à l'état thymique, pour d'autres à l'anesthésie ; il semble qu'on doive l'attribuer, avec Allen Starr et Debove, à un empoisonnement de l'économie par absorption excessive de suc thyroïdien pendant l'opération; Abadie l'attribue à un tiraillement des filets nerveux sympathiques. D'autres incidents moins graves surviennent parfois : ce sont la fièvre et la tétanie, des hémorragies abondantes. Wriesinger, dans une discussion à la Société de médecine de Hambourg, termine ainsi le débat : « La thyroïdectomie ne donne le plus souvent que des améliorations; elle est dangereuse, car sa mortalité est d'environ 10 p. 100. »

3° **Méthodes agissant sur les nerfs sympathique et pneumogastrique**. — Depuis longtemps on a essayé d'agir sur le sympathique par *l'électrisation*. Chvosteck pratiquait la *galvanisation du sympathique et du pneumogastrique* en employant des courants de 3 à 8 milliampères. Vigouroux a obtenu d'excellents résultats par sa méthode qu'il appelle procédé de *faradisation carotidienne* ; une large électrode est placée au cou, une deuxième en forme d'olive ou de bouton plat est appliquée au niveau de la carotide, à l'angle de la mâchoire. La faradisation est successivement pratiquée au niveau de ce point carotidien, au niveau de l'orbiculaire des paupières, au niveau de la tumeur thyroïdienne (petite électrode négative). On renverse alors le courant et on procède à la faradisation précordiale. Nombre de cas, d'après les travaux de Vigouroux, Renault, Glorieux, ont bénéficié, pour un temps tout au moins, de cette thérapeutique qui a le mérite d'être inoffensive.

Les chirurgiens ont essayé d'agir plus efficacement sur le système sympathique en *sectionnant le sympathique cervical*; Jaboulay, dès 1896, obtient un résultat satisfaisant par ce procédé, chez une malade ayant subi inutilement trois exothyropexies. Les résultats ultérieurs consignés dans la thèse d'Ahmed Hussein et dans la monographie de Jaboulay ont confirmé ce premier succès. Depuis, Jonnesco, Soulié, Quénu et Chauffard, Gérard-Marchant et Abadie, Faure, Schwartz, Cerkez et Juvara, Combemale et Gaudier, Peuguiez, Durand et Témoin, Herbet ajoutent de nouvelles observations (1). Ils résument ainsi les bons effets de cette méthode : elle amène un amendement de la plupart des symptômes du goitre exophtalmique ; l'exophtalmie diminue, le goitre disparaît ou tout au moins régresse, la tachycardie s'apaise. La statistique d'Herbet annonce, sur 40 opé-

(1) P. Boisson, Th. de Paris, 1898, et la très importante thèse d'Herbet, Paris 1900.

rations, les résultats suivants : 31 des opérés vivent, 4 ont succombé longtemps après l'opération, 5 peu de temps après ; sur les 31 survivants 8 sont guéris, 16 sont devenus des goitreux ordinaires, 5 ont été légèrement améliorés, 5 sont restés sensiblement dans le même état. D'autres chiffres sont nécessaires pour juger de la valeur de la méthode ; mais il faut remarquer que, d'après la majorité des chirurgiens, la sympathitectomie est une opération moins dangereuse que la thyroïdectomie.

Conclusions. — Après l'exposé de ces statistiques et de ces opinions, il nous faut conclure et formuler les indications de ces diverses méthodes.

En mettant de côté les syndromes basedowiformes d'origine utéro-ovarienne, nasale ou intestinale qui sont justiciables d'un traitement local et qui d'ailleurs sont rares, on peut concevoir ainsi les indications du traitement :

Dans la maladie de Basedow vraie, le traitement médical, l'électrisation surtout peuvent être essayés avec quelque chance de succès : si ces moyens sont impuissants, la médication thyroïdienne étant le plus souvent sans effet, il faut avoir recours au traitement chirurgical. La sympathitectomie paraît préférable à la thyroïdectomie plus dangereuse, elle ne guérit pas le malade, mais amène une sédation des principaux symptômes.

Le traitement de choix du goitre basedowifié est l'opothérapie thyroïdienne et, en cas d'insuccès, la thyroïdectomie partielle ou la strumectomie.

Ces conclusions sont les seules que l'on puisse porter dans l'état actuel de la question ; elles sont loin d'être définitives. Car il est probable que les théories pathogéniques du syndrome basedowien subiront encore bien des fluctuations et que les traitements, dans cette maladie plus que dans toute autre, auront une fortune variable, suivant les idées pathogéniques régnantes. Cet exposé même en témoigne.

NEURASTHÉNIE

PAR

BRISSAUD

Professeur à la Faculté de Paris.

DÉFINITION. — La neurasthénie est une *névrose* suffisamment définie, d'une manière générale, par le nom même qui la désigne et que lui a attribué, en 1880, le médecin américain Beard. Neurasthénie, cela signifie *asthénie nerveuse*; et cette appellation qui aurait paru manquer de rigueur scientifique il y a cinquante ans, à l'époque où l'anatomie pathologique régnait souverainement, devient parfaitement explicite si on lui restitue le sens qu'elle comportait jadis, dans le vieux langage médical. L'*asthénie* est l'absence ou, par extension, la simple diminution de l'énergie, du *potentiel*, comme on dit aujourd'hui. Or, dans la neurasthénie, le défaut d'énergie est général. Tout le système nerveux est en état d'infériorité fonctionnelle. Les variantes cliniques sont subordonnées aux différences d'intensité du mal et à ses localisations. Tantôt ce sont les petits appareils périphériques des viscères qui sont en cause, tantôt ce sont les grands appareils centraux de la moelle ou du cerveau.

Le mot de *neurasthénie* doit à sa précision et à sa pureté étymologique d'avoir fait fortune. Mais il a un autre mérite. Il a rétabli l'accord entre les pathologistes qui non seulement décernaient des noms multiples à une seule et même maladie, mais encore confondaient — ce qui est plus grave — des maladies distinctes sous un seul et même nom. Pour n'en citer qu'un exemple, la mélancolie hypocondriaque englobait beaucoup de cas de neurasthénie simple. Quant à ceux-ci, lorsqu'on se risquait à les diagnostiquer, on les taxait d'*épuisement nerveux*, d'*irritation spinale* (Frank), de *névralgie protéiforme* (Cerise), de *nervosisme* (Bouchut), de *névropathie cérébro-cardiaque* (Krishaber), etc. Présentement aucun doute ne subsiste sur l'identité de tous ces types morbides si diversement désignés. Personne non plus ne songe à considérer la neurasthénie comme une maladie spéciale à une nation ou à une époque. Elle ne mérite pas plus le nom de *maladie fin de siècle*, que celui de *névrose américaine*. Plus fréquente, sans doute, dans certaines conditions sociales qui permettent de lui consacrer un chapitre étiologique, elle n'en est pas moins un mal de tous les temps et de tous les pays.

ÉTIOLOGIE. — Les causes de la neurasthénie sont logiquement divisées par Ballet en deux groupes : les causes *générales* et les causes *individuelles*. Mais bien souvent la névrose a besoin d'une provocation pour se déclarer. Il faut donc envisager encore un autre ordre

de causes, complémentaires des précédentes, et qui, tout naturellement, doivent être qualifiées de *provocatrices* ou *d'occasionnelles*.

Causes générales. — Le surmenage qui résulte d'une existence démesurément remplie, surtout si les préoccupations y tiennent une trop grande place, passe, à tort ou à raison, pour la cause la plus importante. C'est à ce titre que la neurasthénie a pu être imputée aux conditions vraiment nouvelles de la vie contemporaine, où le souci du but à atteindre et la précipitation des moyens qu'on y emploie produisent facilement et vite l'*épuisement nerveux*.

La réserve de force vive qui entretient l'équilibre et l'harmonie de toutes les fonctions ne suffit pas à la dépense d'énergie que la concurrence universelle impose à notre humanité déjà vieillie et fatiguée. Telle est la thèse la plus favorablement accueillie.

Cette thèse serait à la rigueur soutenable si les peuples jeunes n'étaient, comme le fait remarquer Ballet, précisément ceux parmi lesquels la neurasthénie paraît le plus répandue. Déjà, sur ce dernier point, il serait certainement difficile de se prononcer d'une manière bien catégorique. En tout cas, s'il est vrai que la névrose soit plus fréquente chez les Américains du Nord (qui ont fourni à Beard les prototypes de sa description), nous pouvons encore le concevoir et l'expliquer : l'intensité et la continuité de l'effort soutenu depuis un siècle par cette race en quelque sorte artificielle, la dernière venue, née d'elle-même par la lutte et pour la lutte, ne se jugent que par les résultats gigantesques de ses prodigieuses entreprises. Sa mesure n'est en rien la même que la nôtre. Le tribut qu'elle paie à la *névrose d'épuisement* est, presque fatalement, plus élevé que celui des races moins fébrilement agissantes, en particulier celles de l'Europe dont la pondération relative est assurée par de longues et nombreuses traditions.

Toutes choses égales d'ailleurs, le surmenage jouant toujours et partout le rôle principal, il faut encore tenir compte de quelques autres données étiologiques générales relatives à l'âge, au sexe, à la profession.

Age. — C'est principalement chez les adultes qu'on observe la neurasthénie. Elle est rare après soixante ans, peut-être moins rare avant la puberté. Il en existe même une forme précoce qui semble se rattacher à un développement exagéré de la taille (Ballet). Cette forme n'appartient guère qu'au sexe masculin.

Sexe. — La neurasthénie est notablement plus fréquente chez les hommes que chez les femmes (dans le rapport des deux tiers) ; cette différence résulte du fait que l'homme porte, plus souvent que la femme, la majeure partie du fardeau. Une autre influence, qui ne dépend pas exclusivement du sexe, s'ajoute à la première : l'alcoolisme. Elle exagère la disproportion. Mais elle est d'ordre spécial, et il en sera reparlé ultérieurement, à l'occasion des causes provocatrices.

Professions. — C'est ici qu'apparaît le plus clairement l'action prépondérante des préoccupations, des soucis, de tout ce qui s'ajoute au labeur quotidien pour le rendre douloureux et stérile. La statistique dressée par von Hössling en est la démonstration la plus éloquente :

Commerçants	198	Sans profession	19
Industriels		Médecins	17
Employés	130	Agriculteurs	17
Professeurs	68	Ecclésiastiques	10
Étudiants	56	Savants	6
Officiers	38	Écoliers	6
Artistes	33	Ouvriers	6

Causes individuelles. — **Hérédité.** — Les exemples d'hérédité similaire sont rares. Comme toute autre névrose ou névropathie, la neurasthénie est favorisée par les tares nerveuses des ascendants. Mais, la plupart du temps, il s'agit d'une hérédité dissemblable. D'ailleurs toutes les formes du neuro-arthritisme créent la prédisposition chez les descendants. La goutte, la gravelle, le diabète, l'asthme sont à titre égal — ou peu s'en faut — le point de départ de cette *hérédité de transformation.* Ballet évalue à 40 p. 100 la proportion des neurasthéniques dans les antécédents desquels figure un quelconque de ces états morbides héréditaires. Les uns ou les autres n'interviennent qu'à titre de cause prédisposante.

De là même il résulte que 60 p. 100 des cas où l'hérédité peut être invoquée, relèvent d'un autre élément étiologique. Dans ce nombre il en est quelques-uns pour lesquels l'hérédité névropathique, loin d'être simplement prédisposante, est *efficiente.* A elle seule et sans provocations, elle *engendre* la maladie. Ces cas ne sont pas les plus rares.

Enfin on peut considérer comme une sorte d'hérédité fortuite celle qui, chez les descendants, accuse l'alcoolisme ou la syphilis des parents. On a également incriminé l'impaludisme, le saturnisme et, d'une façon générale, toutes les infections ou intoxications survenues au moment de la conception.

Éducation. — Le but de l'éducation étant de créer des habitudes — rien que les bonnes, — il va de soi que les enfants gâtés, dont les fantaisies et les caprices ont facilement raison de la faiblesse de leurs parents, n'acquièrent pas l'endurance physique et la force morale qui, bien mieux que la capacité intellectuelle, caractérisent l'*énergie nerveuse.* A ces enfants-là est réservée une maturité sans résistance ; et si l'hérédité les prédispose à la neurasthénie, il ne sera même pas nécessaire qu'une cause fortuite intervienne pour qu'ils y succombent. Leur système nerveux défaillira. Par analogie, on peut rapprocher de l'influence néfaste d'une éducation défectueuse celle de la *contagion.* Rien n'est plus commun que la neurasthénie communiquée

du mari à la femme par exemple, ou de la fille à la mère. La transformation profonde que la névrose produit dans les conditions générales de la vie en commun entraîne peu à peu une sorte de désenchantement, de découragement insurmontable chez ceux dont toute l'affection, toute la patience se dépensent et s'usent à raisonner en vain, à sermonner en pure perte un neurasthénique récalcitrant. Il n'est pas d'appareil qui ne se détériore promptement à fonctionner *à vide*.

Causes provocatrices ou déterminantes. — Celles-là sont suffisantes parfois. Un sujet que ne prédisposait ni son hérédité ni son éducation peut devenir neurasthénique par occasion ; et l'occasion est la plupart du temps le *surmenage*. Il n'y a pas de mot qui exprime mieux ce qu'il veut dire que ce mot répudié par l'Académie. Le surmenage physique est peu efficace ; du moins il ne semble pas exercer tout seul une influence bien redoutable. C'est le surmenage cérébral qui est de beaucoup le plus à craindre ; il est tantôt d'ordre intellectuel, tantôt d'ordre moral.

Les excès de travail intellectuel, surtout lorsqu'il s'y ajoute la préoccupation d'une échéance fixe, d'une date en quelque sorte fatidique, par exemple, celle d'un examen qui décidera du succès d'une carrière, voilà la cause la plus commune. Si la préoccupation n'existait pas, l'effort serait vaillamment supporté. En réalité, le surmenage résulte toujours d'une contrainte, de l'obligation d'arriver *à temps*. L'émotion inévitable qui s'ensuit trouble, bien plus que le prétendu excès du travail cérébral, la circulation encéphalique. Mais la circulation cérébrale devant suffire aux deux ordres d'opérations psychiques, la dépense d'énergie intellectuelle, avec ses exigences, entraîne le déficit. C'est donc surtout le *surmenage moral* qu'il faut mettre en cause. D'ailleurs la preuve en est dans le fait que nous voyons constamment la neurasthénie succéder aux chagrins, aux déceptions, à toutes les circonstances que la langue usuelle a si bien qualifiées de *démoralisantes*. La neurasthénie a donc une origine *affective*, et elle en trouve mainte occasion dans les vains énervements de la vie mondaine.

Intoxications et infections. — L'alcool, le tabac, la morphine, la cocaïne sont des facteurs étiologiques dont l'importance n'est contestée que par ceux qui s'adonnent journellement à ces poisons et qui prétendent ne pouvoir s'en passer. En dehors de ces intoxications chroniques volontairement entretenues et cultivées, il faut signaler les intoxications professionnelles (par le plomb, le mercure, le sulfure de carbone). Ces derniers toxiques, qui comptent aussi parmi les agents provocateurs de l'hystérie, déterminent, chez les sujets prédisposés, une forme de névrose un peu spéciale, l'hystéro-neurasthénie, dont l'existence a été bien démontrée par Charcot.

Quant aux infections, il faudrait les énumérer toutes. La fièvre

typhoïde, la grippe, la malaria, la syphilis sont, en raison de leur fréquence, celles qu'on retrouve le plus ordinairement à l'origine de la neurasthénie. On a attribué — peut-être à juste titre — la recrudescence actuelle de la névrose à l'épidémie d'influenza, qui depuis 1889 est devenue universellement endémique.

Traumatisme. — La neurasthénie traumatique, généralement combinée avec l'hystérie, est-elle, comme l'admettent encore quelques auteurs, une maladie à part? Est-elle autre chose qu'une névrose? N'est-elle pas une affection organique des centres nerveux, caractérisée par un syndrome analogue et non identique à la neurasthénie ordinaire, spontanée, mais plus dépressif, plus tenace, parce qu'il est sous la dépendance d'altérations matérielles? Et, en effet, cette neurasthénie un peu spéciale survenant à la suite des grandes catastrophes (les explosions, les coups de foudre, les accidents de chemin de fer), ne peut-on pas supposer que la moelle et le cerveau ont subi un violent ébranlement matériel, quelque chose comme la *commotion chirurgicale*? Le problème n'est pas encore résolu. Toutefois, si la neurasthénie traumatique est une névrose particulièrement rebelle, nous savons que, *dans le plus grand nombre des cas*, elle guérit, comme par enchantement, lorsque le « sinistré » touche les dommages-intérêts que le tribunal lui alloue sur le certificat d'incurabilité délivré par le médecin expert. La jurisprudence établie à cet égard depuis quelques années a contribué fortement à simplifier les difficultés théoriques et pratiques que la question soulève. Bref, les grands traumatismes sont capables de produire à la fois des troubles liés aux lésions matérielles de la commotion et des phénomènes de pure névrose relevant de la neurasthénie simple ou de l'hystéro-neurasthénie.

Affections viscérales. — Toutes les maladies chroniques, soit dynamiques, soit organiques, devraient figurer dans l'énumération des éléments étiologiques de la neurasthénie au titre des causes occasionnelles. L'état d'infériorité physique et morale qu'elles déterminent selon la susceptibilité de chacun laisse immédiatement deviner la nature et l'importance de leur rôle. Les préoccupations, exagérées ou non, qu'elles inspirent viennent en renforcer les effets réguliers. C'est ainsi qu'on observe la neurasthénie superposée au tabes, à la sclérose en plaques, voire même à la paralysie générale.

Mais ce sont surtout les maladies des voies digestives et des organes génitaux qui tiennent, par ordre de fréquence, le premier rang. Il n'est guère de neurasthénique qui n'attribue tout ce qu'il éprouve à sa « dyspepsie », à sa « gastralgie », à ses « flatuosités », à sa constipation, etc. ; il ne convient pas volontiers que sa maladie authentique soit la neurasthénie. D'abord, il ne croit pas à la neurasthénie. C'est une maladie bonne pour les autres. Et cependant rien n'est plus fréquent que l'origine gastro-intestinale de la névrose.

D'autre part, le neurasthénique prend quelquefois l'effet pour la cause : le syndrome comporte des troubles digestifs qui dépendent directement de l'asthénie ou, comme on disait jadis avec beaucoup de justesse, de la *faiblesse irritable*. L'affection, avons-nous dit, est générale. Le grand sympathique n'en est pas indemne.

Quant aux troubles génitaux, ils sont le plus souvent, eux aussi, la conséquence et non le point de départ. Mais chez quelques sujets ils ont réellement, par le fait de la préoccupation et de l'humiliation qui s'ensuivent, la valeur d'une cause déterminante. Nous y reviendrons.

SYMPTOMATOLOGIE. — La diversité des troubles dont se plaignent les neurasthéniques est telle que, pour s'y reconnaître, il convient de les passer successivement en revue dans un ordre un peu artificiel. D'ailleurs, lorsqu'un neurasthénique va consulter un médecin, l'exposé et le récit qu'il lui fait de sa maladie sont absolument dénués de méthode, en tout cas d'esprit de suite. Il voudrait tout dire à la fois ; le médecin a souvent beaucoup de peine à obtenir de lui qu'il épuise un sujet avant d'en entamer un autre.

Charcot appelait *stigmates de la neurasthénie* certains signes *constants* et *permanents* dont l'ensemble est assurément caractéristique. Il est rare que les malades ne les mentionnent pas spontanément, et dans le désordre de leur narration, on les reconnaît tous au passage. Ce sont : la *céphalée*, la *rachialgie*, l'insomnie, la sensation de vertige intérieur sans vertige véritable, l'*asthénie* ou fatigue générale, la *dyspepsie* (associée tantôt à la constipation, tantôt à la diarrhée de la colite muco-membraneuse), la *dépression morale* à forme hypocondriaque qui souvent confine à la mélancolie. Il faut donc étudier séparément ces *stigmates*.

Mais d'abord il importe d'établir la filiation des phénomènes primitifs de dépression nerveuse et de la défaillance secondaire de l'énergie physique et morale.

Cette diminution d'énergie ne modifie pas profondément les actes nutritifs, du moins à l'origine de la névrose. Elle se traduit surtout par des troubles de la sensibilité commune ou *cénesthésie* ; et comme il n'est pas un seul élément cellulaire qui n'ait sa représentation corticale, il résulte de ce trouble de la sensibilité une véritable exaltation de la conscience organique. C'est-à-dire que le malade éprouve des sensations qu'il avait jusqu'alors ignorées, sensations toujours pénibles, le renseignant confusément sur telle ou telle partie endolorie de son être. Il se crée alors à lui-même une anatomie et une physiologie pathologiques que le médecin ne reconnaît pas, mais qu'il ne doit pas se presser de tourner en ridicule, car cette anatomie et cette physiologie obéissent à de certaines lois où l'imagination du neurasthénique n'est pour rien.

Le système nerveux périphérique est-il en cause d'abord? Ou bien subit-il simplement l'ébranlement parti primitivement des centres supérieurs? On ne saurait dire. Ce qui est certain, c'est que le malade devient chaque jour plus attentif aux phénomènes intérieurs qu'il n'avait d'abord perçus que très vaguement. Maintenant il les étudie, il s'en représente le jeu caché, il assiste à leur développement progressif; et se perfectionnant dans l'art de s'observer, ne laissant plus rien échapper de ce qu'il voit se passer en lui, ramenant toutes ses pensées et subordonnant tous ses actes à sa personne physique, il décuple, il centuple l'intensité de son malaise ou de sa souffrance. Il passe même pour en être responsable aux yeux de ceux qui, ne se doutant pas de ce qu'il endure, sont plus tentés de le blâmer que de le plaindre.

Voilà comment se constitue cette sorte de maladie mentale secondaire qui, faisant suite à une perturbation primitive du système nerveux, est la neurasthénie confirmée et complète. Maladie mentale, disons-nous, mais non pas vésanie. Et il serait encore plus juste de dire maladie morale, car la conséquence de tant de sensations inquiétantes, c'est d'abord et surtout un état d'insécurité singulière, qui fait que ce malade n'ose plus compter ni sur lui-même, ni sur personne, ni sur rien. Il a donc perdu toute confiance en sa santé, en sa force, en son intelligence, en ses affections : et il est incapable de surveiller ses intérêts les plus pressants qui le préoccupent beaucoup moins que l'empâtement de sa langue, la faiblesse de ses reins, la lenteur de ses digestions, la douleur vague et obsédante qui lui comprime la nuque comme un casque trop étroit, etc. Il ne pense plus qu'à *sa bête*, et tout le reste du monde lui serait indifférent s'il ne tenait à mettre ses contemporains au courant de ses tortures. Surtout à ceux qui lui touchent de près, aux parents, à la femme, aux enfants qui sont ses confidents de tous les instants, il répète et ressasse, avec force soupirs et gémissements, les mêmes récits de malaises inexprimables, de douleurs intolérables, d'angoisses indéfinissables, etc. Et quoiqu'il éprouve en effet tout cela, on doute un peu de sa véracité, on le soupçonne du moins d'exagérer, et on cherche à lui prouver par des arguments empruntés « à la plus saine logique » qu'il se figure la plupart des choses dont il se lamente, comme s'il était un malade imaginaire. Voilà ce qui le révolte! Les discussions qui s'ensuivent ne sont pas seulement inutiles ou ridicules ; elles ont presque toujours un effet déplorable.

En présence du médecin, le neurasthénique a deux préoccupations : la première est de ne rien omettre des multiples sensations qu'il éprouve et des étranges phénomènes qu'il voit comme par transparence se manifester en lui. Aussi en apporte-t-il la liste écrite. Il en donne la lecture, faisant suivre chaque titre énoncé d'un commentaire interminable. Si on le laisse parler, il ne s'arrête pas; il a tou-

jours quelque chose à ajouter à ce qu'il a déjà dit, et son récit se poursuit dans un désordre déjà très significatif. Sa seconde préoccupation est la crainte que le médecin ne saisisse pas bien la nature de sa maladie, ne se doute pas de l'intensité et de la continuité de ses douleurs, en un mot ne prenne pas la chose au sérieux...

Car ces malades ont tous, sans exception, une variété de fatuité qui consiste à croire que personne ou peu s'en faut, depuis la création du monde, n'a pu souffrir autant qu'eux. Ils se flattent d'être des exceptions, des cas extraordinaires, et lorsqu'on leur dit qu'ils sont neurasthéniques, tout bonnement, tout simplement, de deux choses l'une : ou bien ils ne veulent pas admettre qu'il ne s'agisse que de cela; ou bien ils se croient perdus, étant persuadés que la neurasthénie est incurable et se termine invariablement par le gâtisme, le ramollissement, ou la « maladie de la moelle épinière ».

Un grand nombre d'entre eux arrivent ainsi à la zone dangereuse et, d'ailleurs, assez mal limitée qui précède la mélancolie hypocondriaque. Mais la dépression chez le neurasthénique est secondaire ; et comme la cause du mal réside en lui, et comme il la cultive, la développe et la renouvelle, il se sent bien, selon la pittoresque locution du Berry, *malade de soi-même.*

Stigmates. — Maintenant, examinons un à un les *stigmates.*

1° **Céphalée.** — Presque absolument constante, la céphalée neurasthénique consiste en une sensation de pesanteur et de constriction qui suggère au plus grand nombre des malades la comparaison d'un *casque* lourd et serré. Quelquefois limitée à l'occiput (plaque occipitale), elle leur fait, souvent aussi, croire qu'ils ont une maladie du cervelet. Plus pénible par sa persistance que par son intensité, elle leur rend impossible tout travail intellectuel.

2° **Rachialgie.** — Moins commune que la céphalée, la rachialgie neurasthénique est également une sensation de *pesanteur* ou de *compression*, associée à une hyperesthésie purement subjective des régions lombaire et sacrée (plaque lombaire, plaque sacrée de Charcot). En fait, le contact du tégument ne provoque que très exceptionnellement les douleurs si caractéristiques des hyperesthésies vraies, par exemple celles des tumeurs radiculaires, du mal de Pott, etc. Cette dernière variété d'hyperesthésie, qu'on pourrait qualifier d'objective, s'observe cependant quelquefois. A ces cas relativement rares on donnait, il y a encore peu d'années, le nom de *faiblesse irritable.*

3° **Insomnie.** — Elle est à peu près constante, mais diffère dans sa manière d'être suivant les sujets. Les uns s'endorment à l'heure ordinaire et se réveillent dans le courant de la nuit, tantôt plus tôt, tantôt plus tard, en tout cas à heure à peu près fixe, pour ne plus se rendormir. Les autres se réveillent de grand matin, longtemps avant le soleil, et se rendorment à l'heure où ils devraient régulièrement se

lever. Ils font ainsi malgré eux « la grasse matinée » et ils se le reprochent, quoique ce soit « le meilleur de leur sommeil ». D'autres enfin n'arrivent pas à s'endormir le soir, quelle que soit l'heure de leur coucher.

L'insomnie neurasthénique n'est pas seulement pénible en soi ; elle a le grave inconvénient de préparer de mauvais lendemains. Il est difficile de l'attribuer à l'apathie physique qui résulte nécessairement de la névrose et par le fait de laquelle un sujet normal ne mériterait pas le sommeil réparateur, qui est une fonction essentielle. En effet, les neurasthéniques qui, pour récupérer le sommeil, cherchent à lutter contre cette apathie, prennent de l'exercice, marchent et se dépensent, n'en sont pas moins condamnés à la même pénible insomnie.

4° **Asthénie musculaire.** — Il s'agit d'une *fatigue* permanente, insurmontable et de tous les instants, d'autant plus énervante que la cause en est en quelque sorte mystérieuse. En général elle est plus prononcée dans la matinée et il n'est guère de malade qui ne dise au médecin : « C'est extraordinaire, c'est au moment où je me lève que je suis le plus fatigué ! » M. de Fleury, qui a consacré à ce symptôme plusieurs études d'une analyse délicate et judicieuse, n'admet pas que la fatigue neurasthénique soit primitivement toxique. Elle serait la conséquence d'un « surmenage par sensations trop véhémentes ou trop fréquemment répétées ». Cette interprétation peut paraître trop exclusivement théorique. Il n'en est pas moins vrai qu'elle s'accorde avec l'opinion générale imposée à tous les observateurs par les faits eux-mêmes et consacrée par la dénomination très significative de *faiblesse irritable*, qui a si longtemps prévalu.

5° **Vertiges.** — De tous les phénomènes céphaliques de la neurasthénie, le vertige est certainement un des plus pénibles. C'est, en tout cas, le plus angoissant, et malheureusement aussi, le plus difficile à guérir. On admet qu'il est tantôt d'origine gastrique, tantôt d'origine circulatoire, parfois peut-être d'origine toxique ; mais ce qui est indéniable, c'est que, le plus souvent, il est d'origine *corticale* et dérive de l'anxiété psychique plus souvent qu'il ne la provoque. A ce titre, on le voit se combiner presque toujours à des phobies, où le sens de l'espace est le plus souvent en cause, et dont l'agoraphobie est la forme la plus ordinaire.

C'est à cette variété de neurasthénie où le vertige domine, accomgné le plus souvent d'angoisse et de palpitations, que Krishaber avait donné le nom de *névropathie cérébro-cardiaque.* Les malades éprouvent, avec une douleur sourde de fausse angine de poitrine, la sensation de la mort imminente, et la solitude leur fait peur. Ils n'osent plus sortir si quelqu'un ne les accompagne. C'est une véritable *monophobie.*

6° **Troubles dyspeptiques.** — Ceux-ci sont tellement fréquents et

quelquefois si précoces, que nombre de cliniciens — et des plus expérimentés — ont pu soutenir que la neurasthénie était un syndrome relevant d'une *atonie gastro-intestinale* primitive. Les phénomènes de stase gastrique l'emportent suivant les uns; les modifications du chimisme stomacal sont les premières en date suivant les autres. Beaucoup de médecins américains prétendent même aujourd'hui — hypothèse moins facilement admissible — que les troubles mécaniques et chimiques de la digestion résultent d'une névrose primordiale du grand sympathique.

En réalité, notre ignorance est à peu près complète en ce qui touche les rapports et l'enchaînement des symptômes généraux de la névrose et des symptômes localisés de l'asthénie gastro-intestinale. Les suppositions que ce problème a fait naître sont trop nombreuses, trop disparates et, toutes sans exception, trop facilement discutables pour qu'aucune d'elles mérite la préférence. Il ne saurait être ici question que de faits. Or voici les faits sur lesquels nul dissentiment n'est possible :

Il y a des neurasthéniques *hyperpeptiques*, il en est d'*hypopeptiques*; quelques-uns sont tantôt hypopeptiques, tantôt hyperpeptiques; leur chimisme n'a rien de fixe. A cet égard, la fréquence des analyses et l'assiduité de l'observation sont indispensables, si l'on veut éviter de faire fausse route dans l'enquête rétrospective sur les circonstances étiologiques.

Mais une variété vraiment spéciale de dyspepsie neurasthénique est celle que Bouveret a décrite sous le nom de *forme grave de l'atonie gastro-intestinale* et qui accapare presque tous les cas de la *neurasthénie féminine.*

La neurasthénie dite *féminine* est mal nommée, en ce sens que toutes les femmes neurasthéniques n'ont pas la forme grave de l'atonie gastro-intestinale. Mais il est certain qu'une sorte d'épuisement nerveux complet, caractérisé par *toutes les asthénies*, représente le type accompli de la neurasthénie de la femme. C'est une modalité clinique qui se rencontre exceptionnellement chez les hommes, et qui cependant, lorsqu'elle se manifeste chez eux, obéit à la même fatalité de découragement et de dénutrition.

7° **Dépression morale.** — Elle est, elle aussi, un stigmate. Elle est même le stigmate caractéristique qui relie et domine tous les autres. Elle les domine parfois à tel point qu'on ne voit qu'elle : et, en réalité, il est telle forme de la névrose, où l'asthénie cérébrale paraît si importante, si exclusive de toute autre manifestation organique, qu'on a proposé, pour la désigner, le nom de *cérébrasthénie.*

8° **Troubles génitaux.** — Les fonctions génitales sont parfois, mais non toujours, sérieusement compromises. Il est des neurasthéniques chez lesquels elles ne subissent, à aucun instant, la plus légère atteinte, en dépit de la dépression générale. Il en est d'autres chez

lesquels l'*impuissance* paraît être à la fois la cause et l'effet : impuissance par défaut de désirs rarement, par peur presque toujours. Car la *peur de l'impuissance* est une phobie paralysante. Aucune persuasion ne réussit contre cette idée fixe qu'on ne vaut plus rien. La persuasion ne convient qu'aux sourds qui veulent entendre, et ceux-là se bouchent les oreilles. On a beau leur répéter que leur spermatorrhée — s'ils croient en avoir — n'est pas de la spermatorrhée vraie ; que le fait de s'être masturbé au collège ou ailleurs est un péché véniel dont les conséquences ne sont jamais si lointaines ni si graves ; que leur incapacité d'entrer en érection ne résulte pas d'une lésion de la moelle épinière, mais d'une simple distraction, car c'est une intempestive distraction que de méditer, au bon moment, sur une impuissance dont la preuve n'est pas faite. Ces discours, en dépit de leur sincérité, n'entraînent pas la conviction. Quant à la spermatorrhée vraie, elle constitue une névrose à part, indûment juxtaposée aux autres troubles génitaux de la neurasthénie. Elle s'y associe quelquefois, elle peut les précéder, elle peut même servir de prétexte à un état morbide mental plus voisin de la mélancolie que de la neurasthénie proprement dite, mais elle n'a rien de neurasthénique en soi.

Les neurasthéniques, impuissants par auto-suggestion, ne manquent jamais de demander si les rapports génitaux leur sont permis. Cette question est simplement oiseuse. S'ils sont impuissants, ils n'ont qu'à espérer et attendre le bon effet du traitement ; si ce bon effet se fait trop longtemps attendre (et l'attente est toujours trop longue), ils ne doivent pas tenter des expériences vaines qui les exposent à des affronts et assombrissent encore leur horizon. Ils savent aussi bien que le médecin que boire sans soif n'est jamais salutaire.

FORMES CLINIQUES. — Les variétés cliniques de la neurasthénie ne sont pas si nombreuses qu'on est tenté de le croire. S'il y a une neurasthénie *hyperacide*, une neurasthénie *arthritique*, une neurasthénie *cérébrale* ou cérébrasthénie, une neurasthénie *génitale*, il y a surtout une neurasthénie banale, sans autre qualificatif, et qui est le fond commun et en quelque sorte le canevas sur lequel chaque malade brode au gré de sa fantaisie personnelle.

ÉVOLUTION. — PRONOSTIC. — Rien n'est plus variable que la durée de la neurasthénie. Les neurasthénies accidentelles sont généralement de courte durée et ne récidivent guère que si les occasions qui les ont fait naître se reproduisent elles-mêmes. Toutefois la durée des plus bénignes se chiffre toujours par plusieurs mois. Au contraire, les neurasthénies constitutionnelles sont remarquablement tenaces, et l'on aurait tort de considérer comme des guérisons les simples

rémissions intercalaires aux périodes de crises. Les premières crises, si elles surviennent à un âge peu avancé, sont le plus ordinairement les plus fortes et les plus longues. Les malades à qui leur expérience personnelle a appris, contrairement à leurs appréhensions, que leur névrose n'est pas incurable, deviennent peu à peu plus philosophes, se font une raison, et, revenant ainsi à la confiance, écourtent la durée de leurs rechutes successives. Mais il faut pour cela qu'ils aient la perspective d'une carrière encore assez longue et le ressort de la jeunesse. La neurasthénie des vieillards est la plus rebelle. D'une façon générale, le pronostic est d'autant plus sérieux que le sujet est plus avancé en âge.

Enfin il ne faut pas oublier que la neurasthénie est quelquefois le prélude de la mélancolie et nous avons vu, d'autre part, qu'elle pouvait annoncer, même longtemps à l'avance, la paralysie générale (Ballet).

DIAGNOSTIC. — C'est la paralysie générale qui, en raison de la prédominance des phénomènes de dépression par lesquels elle se manifeste quelquefois dans sa période prodromique, à l'exclusion de tout symptôme objectif, présente les plus grandes analogies avec la neurasthénie. Mais l'hésitation n'est jamais de longue durée, si la périencéphalite se traduit par les phénomènes somatiques, même simplement ébauchés, grâce auxquels le diagnostic peut toujours se fixer.

Les tumeurs cérébrales, la syphilis cérébrale et, d'une façon générale, toutes les productions intracraniennes à évolution lente ont, à mainte reprise, donné le change pour la neurasthénie. C'est la céphalée, commune à toutes ces affections encéphaliques, qui a été en pareil cas la cause de l'erreur : erreur évitable, si l'on arrive à obtenir du neurasthénique l'aveu que sa douleur est, comme il a été dit antérieurement, plus pénible en raison de sa persistance que de son intensité.

Il faut se rappeler aussi que la céphalée neurasthénique est une douleur superficielle, puisqu'elle donne la sensation illusoire d'une compression extérieure, dite sensation de casque, tandis que la douleur des tumeurs du cerveau est essentiellement contusive et profonde, réellement *intracranienne*. Les malades disent qu'ils ont leur douleur *dans* la tête, *dans la cervelle*.

Il n'est guère de tumeur cérébrale qui ne se traduise, en quelque sorte extérieurement, par les caractères visibles de la *stase papillaire*. Si l'on hésite, l'examen ophtalmoscopique pourra donc toujours assez rapidement lever les doutes.

Il faut signaler également le tabes parmi les névropathies organiques qui, à la rigueur, sont capables de simuler la neurasthénie, ou que la neurasthénie peut simuler. Ici c'est la rachialgie qui représente la cause d'erreur. Et ce qui rend la différenciation vraiment assez

délicate, c'est l'existence éventuelle des douleurs fulgurantes, auxquelles certains neurasthéniques sont exceptionnellement sujets. On n'oubliera pas, néanmoins, que les symptômes fondamentaux du tabes sont précoces et, dans l'immense majorité des cas, fort antérieurs en date à l'incoordination motrice dont on faisait jadis le critérium de l'*ataxie*. La coexistence du signe d'Argyll-Robertson, du signe de Westphal et du signe de Romberg réalise un syndrome pathognomonique qu'on n'observe jamais dans la neurasthénie.

Certains cas de tuberculose viscérale, de cancer, de dyscrasies constitutionnelles, telles que le diabète et la goutte larvée, déterminent, avant de se déclarer en toute évidence, une asthénie générale qu'il faut savoir distinguer de la neurasthénie essentielle.

La dépression morale ou cérébrasthénie est, en pareilles circonstances, beaucoup moins accusée que dans la névrose. L'inquiétude du malade a quelque chose de plus raisonnable, de plus logique et, en fait, de plus justifié. Il y a là une nuance de grande valeur diagnostique, et il appartient au médecin avisé de ne pas la négliger.

Il serait inutile de parler, autrement que pour mémoire, de la confusion qui pourrait résulter d'un examen superficiel lorsqu'on se trouve en présence d'un brightique, par exemple, qui se plaint de céphalée et de troubles digestifs, ou d'un artérioscléreux, sujet à des vertiges et à des palpitations cardiaques. Comme l'hystérie, la neurasthénie est capable d'imiter un grand nombre de maladies organiques.

PATHOGÉNIE. — Les quelques données étiologiques, que l'observation permet de considérer comme définitives, nous font entrevoir — quoique très confusément encore — le mécanisme de cet ébranlement nerveux qui interrompt l'apport de l'énergie fonctionnelle sans rien changer à la constitution de l'appareil lui-même. Telle la rupture du circuit auquel une dynamo emprunte l'énergie électrique. Il faut s'en tenir provisoirement à cette comparaison, faute de mieux, et reconnaître que le malade n'a pas tout à fait tort, lorsqu'il voit le désaccord (au moins apparent) dont sa névrose est l'objet. Il consulte dix, quinze, vingt médecins qui lui donnent dix, quinze, vingt explications différentes : « Vous êtes neurasthénique parce que vous avez l'estomac dilaté » ; « vous êtes neurasthénique parce que vous avez une entéroptose », « parce que vous avez une néphroptose, une gastroptose, une hépatoptose », « parce que vous êtes hyperchlorhydrique », « parce que vous êtes hypochlorhydrique », « parce que vous êtes *surmené* », « parce que vous avez eu la vérole et que vous êtes un parasyphilitique », etc., etc. Bref, vous êtes sur la sellette parce qu'il faut bien que vous y soyez pour quelque chose. Et le malade croit volontiers qu'il est neurasthénique pour toutes ces raisons réunies et peut-être même pour beaucoup d'autres encore que, selon lui, le médecin méconnaît ou ignore.

Il est certain que la neurasthénie n'est exclusivement ni une maladie essentielle, ni une fonction de l'évolution. Passagère, elle disparaît spontanément chez les sujets jeunes. Plus rebelle chez les sujets d'un certain âge, elle n'en est pas moins curable lorsqu'elle est combattue sans interruptions ni défaillances. Elle n'est donc qu'un accident au cours de l'existence ; mais l'origine de cet accident nous échappe souvent, car, en dehors du traumatisme, du choc moral, de l'épuisement progressif par surmenage réel, nous n'apercevons pas bien le point de départ de l'asthénie nerveuse.

C'est bien pourtant, comme on l'a vu, cette asthénie qui est le fond même de la maladie ; et comme elle peut succéder immédiatement à la cause, on est parfois autorisé à dire qu'elle est *primitive*. Ainsi l'entendait Beard, lorsqu'il décrivait une névrose nouvelle, foncièrement dynamique, caractérisée par l'insuffisance du potentiel nerveux, parfois affectant la totalité du système, parfois se limitant à tel ou tel de ses départements, variable d'ailleurs chez le même sujet d'un jour à l'autre, selon les circonstances extérieures, hygrométriques, barométriques ou thermométriques, enfin et surtout selon les mille imprévus de la vie.

Ainsi, quelle que soit la circonstance qui la fait naître, la neurasthénie consiste nécessairement en une diminution de l'énergie nerveuse, soit dans les petits appareils périphériques des viscères, soit dans les grands appareils centraux de la moelle ou du cerveau. Quant à la nature intime du phénomène cellulaire qui se traduit cliniquement par l'asthénie générale, nous pourrons l'ignorer longtemps encore. En serrant chaque jour de plus près l'enchaînement des symptômes et surtout leurs rapports immédiats avec les causes, nous arriverons peut-être, sinon à toucher du doigt, du moins à concevoir les lésions « dynamiques » d'où procède cette névrose singulière, contestée d'abord, maintenant authentique. Pour le moment, les conclusions de Régis sont encore les plus sages :

« C'est un état pathologique à contours peut-être mal définis, mais réel, résultat d'un trouble de nutrition de l'organisme, c'est-à-dire toxique. Il en existe deux variétés : la neurasthénie *accidentelle* et la neurasthénie *constitutionnelle*. Contrairement à l'opinion de Beard et de Charcot, la neurasthénie constitutionnelle est la variété la plus importante. On naît neurasthénique plus souvent qu'on ne le devient. Ce qui paraît être une neurasthénie acquise n'est le plus souvent qu'une poussée de neurasthénie plus forte, surajoutée à un fond de neurasthénie constitutionnelle.

« Toute cause congénitale ou acquise, constitutionnelle ou accidentelle, susceptible de troubler profondément la nutrition en général et celle du système nerveux en particulier, est susceptible aussi de produire la neurasthénie. D'où cette conclusion — conforme à la réalité des faits — que les grands facteurs de la neurasthénie sont : l'ar-

thritisme (avec l'artériosclérose), la syphilis, l'alcoolisme, les infections et intoxications quelconques, le surmenage, le traumatisme, etc. La neurasthénie, traduisant un trouble de nutrition des éléments nerveux, ne se sépare des maladies organiques du système nerveux que par les différences de gravité des altérations qui la produisent. »

TRAITEMENT (1). — Il n'y a pas de traitement et encore moins de médication spécifique de la neurasthénie. — La conduite du médecin est subordonnée d'abord aux causes qui ont produit la névrose, puis à la nature et à l'intensité des symptômes qu'il importe de combattre plus directement. Cette thérapeutique *symptomatique* a encore du bon ; la démonstration en est faite.

Contre l'*asthénie générale*, l'agent le plus efficace est le *fer*. D'une façon exclusivement empirique, il est acquis que le fer agit comme un stimulant simple, et il n'est guère de neurasthénique chez qui cette action stimulante ne devienne apparente en très peu de temps. — Inutile d'insister sur le choix des préparations ; le mieux est d'adopter celle qui est à la fois le mieux absorbée et le mieux supportée. — Parfois, mais rarement, en cas d'intolérance, on pourrait substituer au fer les quelques préparations de *manganèse* qui sont inscrites dans toutes les pharmacopées.

Depuis quelques années l'emploi des *glycérophosphates*, préconisé par Albert Robin, et celui de l'acide phosphorique officinal, préconisé plus récemment par Joulmy, tend à se substituer à toute autre médication.

Il n'est pas douteux que les médicaments phosphorés, réputés directement assimilables, peuvent, sans être la panacée divine, produire souvent des effets remarquables. Quant aux prétendus *toniques par excellence*, dans la composition desquels l'alcool figure pour une bonne part, ils sont le plus ordinairement dangereux, autant pour les adultes que pour les enfants, auxquels on prescrit trop souvent des doses élevées de ces poisons.

A supposer que la neurasthénie soit caractérisée surtout par l'un quelconque des symptômes dominants auxquels a été attribué le nom de stigmates, le traitement devrait logiquement s'appliquer à supprimer, si faire se peut, ledit symptôme, ou du moins à en atténuer l'intensité. C'est là surtout que le traitement devrait se borner quelquefois, faute de mieux.

Contre la céphalée neurasthénique, beaucoup de moyens ont été conseillés. Les narcotiques proprement dits ne sont jamais indiqués ; il serait même dangereux de recourir à l'opium ou à ses dérivés, les neurasthéniques n'ayant que trop de tendance à en contracter

(1) Pour la rédaction de ce paragraphe (comme aussi de quelques-uns des paragraphes précédents), nous avons cru pouvoir emprunter certains passages à notre article du *Traité de thérapeutique appliquée* d'A. Robin.

l'habitude désastreuse. Les petites doses de nervins tels que l'antipyrine, le pyramidon, la phénacétine, l'exalgine, l'acétanilide sont presque toujours utiles, à condition que l'estomac et le rein fonctionnent bien. Mais pour ces médicaments, comme pour les narcotiques, le danger de l'habitude subsiste, car, au fur et à mesure que l'accoutumance s'établit, les malades n'hésitent pas à augmenter spontanément les doses. — D'ailleurs le traitement le plus sûr de la céphalée consiste dans l'usage prolongé de moyens tout différents, parmi lesquels l'hydrothérapie, les exercices physiques et la thérapeutique psychique sont infiniment plus efficaces que les drogues. On ne doit prescrire celles-ci qu'à titre exceptionnel.

La *rachialgie* est plus rebelle que la céphalée. Les préparations pharmaceutiques sont impuissantes ou peu s'en faut. Le repos seul en a raison.

Contre l'*insomnie*, nous disposons d'un certain nombre de médicaments qui procurent aux neurasthéniques un sommeil parfaitement calme : le sulfonal, le trional, le tétronal, l'hédonal, doués chacun d'une action soporifique distincte. Leur grand avantage est d'être inoffensifs à l'égard de l'estomac, de l'intestin et du rein. Encore faut-il en diriger méthodiquement l'emploi. Le chloral, la chloralose, l'uréthane, n'entraînent pas, eux non plus, les exigences fatales de l'habitude, mais ils n'ont pas l'innocuité des médicaments précédents prescrits avec prudence.

A l'égard des *vertiges*, l'incertitude de nos moyens tient à l'ignorance où nous sommes des causes qui les produisent. Un seul médicament semble exercer une influence heureuse sur le vertige envisagé en soi : la *noix vomique*. Il faut donc la conseiller systématiquement dans tous les cas, ne fût-ce qu'à titre d'essai : poudre, extrait, teinture, strychnine et ses sels. Si la tolérance de l'estomac et de l'intestin le permet, on peut en très peu de temps élever notablement les doses.

Les *troubles dyspeptiques* doivent être combattus par les moyens ordinaires, comme si les malades n'étaient pas des neurasthéniques ; et ce traitement n'est jamais incompatible avec celui de la neurasthénie proprement dite. Lorsqu'il s'agit de la variété de neurasthénie dénommée « forme grave de l'atonie gastro-intestinale », tous les médicaments sont mauvais.

Ce qui est indispensable, c'est l'exécution du programme d'hygiène générale qu'on appelle communément « méthode de Weir-Mitchell ». Il va de soi que tous les neurasthéniques ne sont pas, sans distinctions, justiciables de ce traitement, du moins dans ce qu'il a de vraiment rigoureux, l'isolement.

Mais il faut reconnaître que, même en ce qui regarde exclusivement la « forme grave de l'atonie gastro-intestinale », le repos absolu est un moyen presque toujours souverain.

Étant donnés l'épuisement nerveux et l'amoindrissement physique auxquels arrivent les neurasthéniques de cette sorte, le plus pressé est d'arrêter les progrès de l'amaigrissement et, si possible, de rendre au patient quelque embonpoint, pour faire face à la dépense minima d'énergie vitale. C'est le régime de l'épinette qui réussit toujours lorsqu'on veut réaliser un engraissement rapide en peu de temps.

D'ailleurs on ne saurait mieux dire que Weir-Mitchell lui-même ; il faut le citer : « Séparez la malade de l'entourage moral et matériel qui est devenu partie intégrante de sa vie de valétudinaire, et vous aurez amené un changement non seulement excellent par lui-même, mais encore extrêmement avantageux au point de vue du succès du traitement que vous vous proposez d'appliquer. Faut-il dire que ce premier pas n'est pas essentiel lorsque la malade, anémique, affaiblie et amaigrie, est tombée dans cet état par des causes bien définies, telles qu'un surcroît de travail ou une dyspepsie prolongée? J'ai surtout en vue ce groupe considérable et si difficile à manier de femmes émotives, à sang trop clair, pour lesquelles un mauvais état de santé est une habitude ancienne, on pourrait presque dire chérie. Pour ces dernières, il n'est souvent pas possible d'arrêter ce drame quotidien qui se joue dans la chambre de la valétudinaire, et d'en finir avec cet égoïsme et ce besoin impérieux de sympathie et de tolérance. Insistons donc sans hésitation pour obtenir ce changement, car non seulement nous agissons dans le plus grand intérêt de la malade, mais encore dans l'intérêt de son entourage. »

Le régime alimentaire n'a certainement rien d'aussi sacramentel que le voudraient les partisans fanatiques de la méthode. Il peut et doit subir des modifications suivant les cas; rien n'est dangereux comme les systèmes. Qu'on adopte la diététique de Weir-Mitchell, celle de Leyden, celle de Playfar ou celle de Burkhardt, ou n'importe quelle autre (elles sont toutes traduites en toutes langues), le problème consiste à rendre la suralimentation possible à un estomac récalcitrant. Cela est affaire de dose, de ponctualité et de patience.

L'inconvénient de la méthode est sa simplicité même. Il semble qu'elle doive convenir à tous les cas. Encore une fois, il n'en est rien. Les rares neurasthéniques qui, loin de s'abandonner à leur névrose, lui résistent et s'efforcent de collaborer avec le médecin, n'ont vraiment pas besoin de recourir à cette mesure suprême. Il faut, par contre, se montrer intraitable vis-à-vis des malades chez lesquels l'atonie gastro-intestinale est une menace d'inanition. Les parents ne secondent pas toujours le médecin, ils ont un argument formulé toujours dans les mêmes termes : « Si vous enfermez notre malade, vous allez le rendre fou *tout à fait* ! » La vérité est que les neurasthéniques acceptent à leur corps défendant la cure de Weir-Mitchell dans toute sa rigueur; leur rébellion secrète ne dure jamais plus de deux ou trois jours.

Les *troubles intestinaux* étant très divers, une règle uniforme ne

saurait leur convenir. La constipation par atonie mécanique est presque constante : on prescrira donc les moyens ordinaires qui peuvent avoir raison de la paresse intestinale. Le massage local, bien pratiqué, est un des plus recommandables. Lorsque la *colite sèche* alterne avec la *colite glaireuse* ou muco-membraneuse, le traitement local, tel que l'a formulé Revillod, parviendra presque toujours à rétablir la régularité des garde-robes (lavements au salicylate de bismuth).

Les *symptômes cardiaques*, palpitations, fausse angine de poitrine, anxiété paroxystique, sont très efficacement combattus par le groupe physiologique des médicaments dits antispasmodiques : oxyde de zinc, valériane, etc. Les *bromures* paraissent aussi exercer une influence favorable sur le nervosisme cardiaque, mais ici une remarque est nécessaire. L'abus qu'on a fait des bromures, depuis quelques années, est inconcevable et leur insuccès dans la neurasthénie, leurs inconvénients mêmes n'empêchent pas cependant qu'on ne les prescrive. L'épilepsie cédant à l'emploi méthodique des bromures, on croit être logique en les employant dans toutes les maladies nerveuses en vertu du principe : qui peut le plus, peut le moins. Or la neurasthénie est avant tout une névrose dépressive, et il serait au moins logique de ne pas la soigner par l'agent médicamenteux qui est de tous le plus déprimant. Il est vrai que quelques neurasthéniques prétendent ne pouvoir vivre sans bromure. Ceux-là, véritables bromuromanes, frisent la vésanie.

Il est superflu d'insister sur toutes les indications symptomatiques que comporte une maladie aussi complexe que la neurasthénie. Encore une fois, c'est surtout aux moyens qui peuvent stimuler l'activité nerveuse qu'il faut s'adresser de préférence. Parmi ceux-là, l'hydrothérapie et le massage jouissent de la faveur générale. A l'encontre de ce qu'on pourrait croire, l'eau froide, dans l'immense majorité des cas, est beaucoup moins bien supportée que l'eau chaude ou l'eau tiède. Un grand nombre de neurasthéniques n'obtiennent pas cette *réaction* sans laquelle l'hydrothérapie froide n'est qu'une aspersion désagréable. Sauf exceptions, l'eau tiède et l'eau chaude, administrées conformément à une technique dans le détail de laquelle il n'y a point à entrer ici, produisent un effet *sédatif* qui modifie remarquablement la *faiblesse irritable*.

Quant à l'électrothérapie, qui est la méthode la plus répandue, la plus goûtée des profanes, on pourrait dire la plus populaire, parce qu'elle a son mystère, son fluide, ses effluves, elle est beaucoup moins sûre, moins constante dans ses effets que l'hydrothérapie. Un électrothérapeute de profession déclare qu'elle agit dans les quatre cinquièmes des cas par suggestion : peut-être est-il permis de trouver qu'il n'a pas fait à la suggestion la part encore assez belle. Mœbius reconnaît l'efficacité directe de l'électricité dans les formes où

la diminution de l'atonie gastro-intestinale retentit favorablement sur l'ensemble de la névrose. Il sera temps d'insister sur l'action des courants de haute fréquence, dont on fait si grand bruit, lorsque la preuve scientifique qu'ils peuvent servir à quelque chose sera faite une fois pour toutes.

Quant à la *psychothérapie*, méthode autrement efficace, il y en a moins à dire encore ; car ses procédés ne se déterminent ni par des poids, ni par des mesures. Elle exige, de la part du malade, une dose de confiance dont la durée fait tout le prix. Le médecin, pour l'imposer, n'a de meilleure ni d'autre ruse que son entière sincérité. Ce serait faire fausse route que de tromper un neurasthénique. Il n'y a pas même à le leurrer sur la nature de son mal, sur le temps et la persévérance qu'exige la guérison. La docilité, c'est-à-dire la collaboration du patient, est la condition *sine qua non* du succès. Malade et médecin doivent travailler ensemble, celui-ci s'efforçant toujours d'obtenir doucement de celui-là le consentement à la discipline qu'il tient à lui faire respecter. Et la ligne de conduite que le médecin assigne à son malade se trouve être en général inverse de celle qu'il pensait devoir suivre et que le commun des mortels se croit en droit de conseiller. Le repos matériel, complet, absolu est indispensable. Prétendre lutter contre l'apathie neurasthénique en prescrivant l'exercice, la promenade, les distractions, serait pure folie. Le neurasthénique est aussi incapable de se distraire que d'agir. Il y a plus : dans les cas où, les phobies se multipliant, devenant incessantes, le malade s'annihile chaque jour davantage et inflige à tous la tyrannie de son égoïste et encombrante passivité, il n'y a plus à hésiter : le devoir est de le soustraire à l'entourage où la névrose a trouvé comme un véritable milieu de culture.

Le neurasthénique le dit lui-même : « il est nul, n'est plus bon à rien, n'aime plus personne, n'est plus aimé de personne ». Il n'ose plus sortir sans être accompagné, n'a plus de volonté ni d'énergie pour rien, si ce n'est pour se plaindre et rabâcher les mêmes interminables doléances. La mesure est comble. Les parents récalcitrants, qui jusque-là ne voulaient pas entendre parler de l'isolement, réclament maintenant l'intervention du médecin pour obtenir du malade qu'il y consente ou pour qu'il le lui impose. Celui-ci est d'autant plus difficile à convaincre et la névrose est d'autant plus rebelle au traitement que l'habitude de souffrir est de plus longue date. On ne saurait donc trop se hâter ; il faut recourir à la seule véritable discipline, celle que les parents les plus intelligents et les plus dévoués ne sauraient ni concevoir ni appliquer eux-mêmes.

MIGRAINE

PAR

BRISSAUD

On reconnaît dans *migraine* le mot *hémicranie*. L'allemand dit *migräne*, l'anglais *megrim*, l'italien *emicrania* ou *magrana*, l'espagnol *jaqueca* ou *migraña*, le portugais *enxaqueca* ou *hemicrania*. C'est la douleur non pas de la moitié de la tête, mais de la moitié du crâne.

DÉFINITION. — On a défini la migraine : « une maladie caractérisée par des accès de *céphalalgie* très intense, le plus souvent *unilatérale*, ayant pour siège particulier la région *orbito-temporale*, mais s'étalant sur la moitié correspondante du crâne jusque dans la région *sous-occipitale*; accompagnée de malaise général, de troubles divers des organes digestifs, ainsi que des grandes fonctions; traversée par des crises de vomissements à la suite desquels se manifeste une amélioration momentanée et durable avec un état de collapsus qui préside au sommeil terminal » (1).

HISTORIQUE. — La migraine a attiré l'attention dès les premiers temps de l'observation médicale. Elle a été en effet très anciennement décrite, confondue ou non avec les autres douleurs de tête (2).

Hippocrate ne l'isole pas. Arétée la décrit sous le nom d'*hétérocranie*, et la distingue des autres céphalalgies, en raison de son siège et de son *intermittence*. Elle dure un jour, apparaît le matin et diminue vers midi. L'œil est tantôt saillant, tantôt rétracté; il y a de la photophobie, des troubles de l'odorat, un singulier affaissement moral.

Galien précise : Les vaisseaux intra- et extracraniens communiquent. Par eux le cerveau se débarrasse de liquides ou de vapeurs de mauvaise qualité.

Cælius Aurelianus reproduit Arétée, en ajoutant que le froid, l'insolation, les veilles sont les causes favorables. Alexandre de Thralles copie Galien ; de même les autres Byzantins, parmi lesquels Oribase, l'incomparable plagiaire. Ainsi, sans transition, nous arrivons aux Arabes : d'abord Sérapion, compilateur de Galien, fait remonter à l'intestin le dégagement des mauvaises humeurs ou vapeurs qui chargent les vaisseaux intracraniens.

Avicenne n'a d'original qu'un mot : la maladie est une variété de *soda* (mal de tête).

(1) Gubler et Bordier, *Dictionnaire encyclopédique*.

(2) Toutes les indications historiques de ce paragraphe sont empruntées à l'excellent ouvrage *la Migraine* du regretté L. Thomas (Paris, 1887).

Albucasis préconise le fer rouge, et en cas d'insuccès, l'insertion d'une gousse d'ail sous la tempe après ouverture au bistouri.

Valesco de Tarenta localise aux ventricules et admet, outre les phénomènes intestinaux, une cachexie de nature inconnue.

Au XVIe siècle Fernel divise les maux de tête en trois sortes : céphalalgie, céphalée, hémicranie; l'hémicranie est spéciale par sa nature. Elle provient de l'épigastre. Jesse Lomn, élève de Fernel, appuie encore : le mal part des hypocondres et des intestins. Lazare Rivière, le premier, signale dans l'étiologie le paludisme.

Horst croit à l'influence du scorbut (1661). Du XVIIe siècle il reste un seul travail utile : Charles Lepois fait son autobiographie ; il admet la métastase (suppression des sueurs).

Les élèves de Boerhaave voient dans la migraine des troubles mécaniques (modification du calibre des vaisseaux et de la forme des globules).

Hoffmann, également solidiste, ajoute la notion du spasme ou de l'atonie causés par le transport des crudités à ces vaisseaux.

Stahl ne veut entendre parler que de pléthore et de réactions.

Anhalt (1) admet non pas le transport des matières peccantes au cerveau, mais le spasme ou la dilatation des vaisseaux mal nourris par un chyle défectueux.

Fordyce croit aux épidémies ; il impute aux amas de pituite dans les méninges les migraines suivies d'épilepsie, d'apoplexie, de paralysie.

Vital Forestier (2) remarque que les migraines à accès fréquents et réguliers sont rebelles quand elles ne proviennent pas de la fièvre intermittente.

Willis, au siècle précédent, avait fait aussi une remarque intéressante : l'hémicranie, liée souvent aux affections de l'abdomen et de ses viscères, peut tenir à l'athérome des artères intracraniennes. Richa voit dans la migraine le symptôme d'une altération cérébrale ou d'une névrose généralisée ; elle annonce une attaque de paralysie. Pour Junker, la goutte est la cause principale; les pléthoriques y sont exposés.

Sauvage la place dans la septième classe de son vague système (classe des douleurs). C'est vague...

Wepfer incrimine la stagnation unilatérale du sang. Mais pourquoi le sang stagne-t-il d'un côté? Il ignorait les vaso-moteurs.

Arrive Tissot, qui emprunte la grande majorité des faits qu'il invoque aux auteurs anciens.

La migraine vient de l'estomac. Les troubles gastriques la produisent. Eux partis, la migraine s'en va. Haller s'en est guéri en changeant de régime. Van Swieten l'enraye en donnant l'émétique.

(1) Anhalt, Th. inaugurale de 1724.
(2) Vital Forestier, Th. de Montpellier, 1776.

C'est une collaboration d'une prédisposition nerveuse et d'une gastropathie.

Enfin il signale, lui aussi, les métastases qui se font en vertu de la sympathie, « par suite des lois du *consensus* ».

Tissot mentionne également les migraines palustres.

Son grand mérite est d'avoir précisé le sens du terme courant. Migraineux lui-même, il a séparé nettement la migraine du clou hystérique, des céphalées, de la névralgie du trijumeau.

En somme, Fernel l'avait déjà fait, mais il n'avait pas les documents dont Tissot disposait, documents empruntés à ses prédécesseurs.

Au XIX[e] siècle, il est d'abord et surtout question des névralgies du trijumeau. André signale le tic douloureux, que Swann identifie avec la migraine.

On réglait, en somme, la pathologie sur l'anatomie. C'est que l'*anatomie* de la cinquième paire était devenue une question de haut intérêt. Ce fut ensuite le tour du sympathique.

Le sympathique avait été isolé au XVIII[e] siècle par Haller et Winslow. Bichat le considérait comme l'origine de toutes les fibres trophiques. Henle et Stilling eurent beau contester son influence trophique, elle n'est pas détrônée encore.

Cl. Bernard sectionne le sympathique et arrache ses ganglions et il démontre le rôle de ce nerf dans les phénomènes circulatoires de la face et du crâne.

Brown-Séquard, Donders, Virchow, Budge, Walter confirment les relations des phénomènes vaso-moteurs expérimentaux avec ceux de la migraine. Dès lors, tout est changé, et les auteurs font presque tous de la migraine une *névrose du sympathique*, ce qui reste vrai jusqu'à preuve du contraire.

SYMPTOMATOLOGIE. — I. L'accès de migraine. — Périodicité. — Chaque accès est séparé de celui qui le précède et de celui qui le suit, par un intervalle de santé parfaite — ou du moins dans lequel le migraineux n'éprouve rien qui lui rappelle ses accès douloureux. Quelquefois la santé prend, à partir de l'accès, un caractère florissant, qu'elle perd petit à petit, jusqu'à ce qu'un autre accès vienne inaugurer une nouvelle période heureuse.

Les accès de migraine se reproduisent avec une périodicité quelquefois remarquable : certaines personnes sont atteintes de la migraine tous les mois ; elles peuvent l'être toutes les semaines (comme chez ce moine dont parle Schenk de Grafenberg, et qui avait ses crises le lundi). Bogatini, ami de Morgagni, avait ses accès à *midi*, et ils étaient *quotidiens*. Junker cite — chose à peine croyable — une migraine qui revenait toutes les heures et ne durait qu'un quart d'heure. Aujourd'hui, on hésiterait à appeler *migraines* des crises douloureuses trop rapprochées et se répétant avec une

pareille régularité. Les accès les plus rapprochés, selon Lasègue, sont hebdomadaires.

Prodromes. — L'accès de migraine s'annonce assez souvent dès la veille. C'est ou bien une sensation de fatigue, ou bien, au contraire, un sentiment d' « *alacrité* » et de bien-être ; on se sent plus dispos, l'appétit est plus ouvert.

La nuit tantôt est agitée, entrecoupée de rêvasseries, ou bien elle ne diffère pas des autres. Au réveil, ce sont des pandiculations, des horripilations, un malaise général, une inaptitude absolue au travail et une irritabilité particulière.

Quelquefois le migraineux éprouve de véritables *auras* : fourmillements, névralgie cubitale identique à celle de l'*angor pectoris* : ou bien apparition brusque d'une douleur crurale, qui disparaît dès que la crise éclate. Quelquefois c'est une *aura vasculaire* : tache rouge sus-orbitaire préalable, foyer d'où va irradier la rougeur faciale. Ou bien c'est un *frisson*, une *érection* — que rien n'a provoqué — ou une amnésie complète.

Début de l'accès. — Le début est plus souvent *diurne*. Sauf exception, l'accès ne commence pas la nuit. Il coïncide ordinairement avec le moment précis du réveil, ou il apparaît quelques heures plus tard. Dans ce dernier cas, on peut noter une progression continue des phénomènes prodromiques. Le sentiment général de malaise s'accompagne de constipation, de diurèse ou d'oligurie, de troubles sensoriels multiples (hyperesthésie de l'ouïe et de l'odorat, vertiges, éblouissements ; sensation de tension sus-orbitaire ou temporale).

D'autres fois, sans prodromes, ou après une *aura* fugitive, l'accès éclate soudain.

La douleur est d'abord limitée en un point de la tempe ou du globe de l'œil. Puis elle s'étend sur une partie plus ou moins large d'une moitié du crâne (hémicranie), où elle reste cantonnée pendant toute la durée de l'accès. Exceptionnellement elle passe ensuite de l'autre côté. Elle peut simplement prédominer d'un côté et serait même, selon quelques auteurs, plus souvent bilatérale qu'on ne le dit communément.

Elle est compressive, lancinante, térébrante ; c'est une sensation de striction, d'écrasement, sous une calotte de plomb, du péricrâne détaché, scalpé ; « c'est un arrachement, un martellement, un éclatement des os du crâne ; » et la sensation est si précise que Fabrice de Hilden admettait la *disjonction des os du crâne*.

Les points névralgiques de Valleix n'existent pas. Mais Helleday, Henschen, Wretlind, Norström (auteurs scandinaves) mentionnent des points douloureux correspondant à des indurations fibroïdes du cuir chevelu (analogie avec les nodosités rhumatismales éphémères).

H. Jones note des foyers de *douleur cervicale* attribués par Dubois-Reymond à la sensibilité des ganglions sympathiques. La pression

des ganglions fait naître la sensation connue de la migraine.

Peu à peu la douleur arrive à son acmé et le premier *vomissement* survient, bilieux ou muqueux, précédé et accompagné d'un étourdissement pénible et d'une nausée persistante.

Trumet de Fontarce (1) compare cette sensation mal définie au mal de mer. Le vomissement ne calme que momentanément; et encore, pas toujours. Les vomissements existent dans la moitié des cas (Henschen), et à l'état nauséeux s'ajoute souvent la sensation de flot et de ballottement dans la tête. La peau est froide et se couvre de sueur, surtout aux mains.

Les *vertiges*, à peu près constants selon Liveing, sont caractérisés tantôt par l'impossibilité de rester debout, tantôt par la vision de l'ambiance en rotation rapide.

Les *troubles vaso-moteurs* sont communément et logiquement attribués au sympathique cervical. Chaleur du cuir chevelu, dilatation des capillaires cutanés — ou constriction, car il y a des « migraines rouges » et des « migraines blanches » (Thomas) ; c'est-à-dire neuro-paralytiques et sympathico-toniques (Eulenburg, Berger, Brunner, Rosenthal).

Dans la *migraine blanche*, on remarque la dilatation pupillaire, l'enfoncement du globe oculaire, l'abaissement thermique local de 0°,4 à 0°,6 (Eulenburg).

Dans la *migraine rouge* (qui parfois succède à la blanche sans interrègne) on observe la contraction pupillaire, l'éphidrose, l'élévation thermique, la congestion conjonctivale et la photophobie.

Thomas signale, à ce propos, une sorte de paradoxe symptomatique dont il est déjà temps de parler : « Lorsque l'angiosthénie domine à la face et à l'oreille, des phénomènes inverses se passent du côté de l'œil ; il y a, dès le début de l'accès, de la rougeur conjonctivale, de la photophobie, du larmoiement contrastant avec la décoloration du front et des tempes : c'est une des objections les plus sérieuses qu'on puisse faire à ceux qui veulent voir dans toute attaque de migraine une phase initiale de constriction vasculaire. » L'objection n'est pas irréfutable. Il y a des phénomènes congestifs dans un département de la branche carotidienne du sympathique et des phénomènes anémiques dans un autre département. Car s'il est vrai, comme nous le verrons, que la migraine est une névrose du sympathique cervical, il est à peu près démontré qu'elle a sa principale localisation dans les filets sympathiques de la carotide cranienne.

Certains *phénomènes oculaires* font rarement défaut : d'abord la *douleur* du fond de l'œil et du globe lui-même, puis les *troubles visuels* proprement dits (scotomes simples, scotome scintillant,

(1) Trumet de Fontarce, Path. clinique du grand sympathique, Paris, 1880.

hémiopie, amblyopie, etc.). Nous y reviendrons avec plus de détails en décrivant la *migraine ophtalmique*.

La migraine entraîne de véritables *troubles intellectuels* comme la lenteur de la cérébration ou l'amnésie, déjà citée. On observe même quelques interprétations délirantes, dont le scotome est la principale origine. Le migraineux « voit tomber une bombe noire, qui éclate en gerbes de feu »; il voit s'élancer sur lui « un athlète armé d'une massue, qui lui frappe le crâne à coups redoublés ».

Troubles de la motilité et de la sensibilité. — Selon Gubler et Bordier, la face, entraînée par l'action prédominante des muscles du côté douloureux, prend une expression grimaçante, et le sourcil de ce côté s'élève. Même les muscles des membres du côté opposé à la migraine peuvent présenter des mouvements spasmodiques qui font songer à une névrose plus grave. On a observé encore des paralysies plus ou moins complètes de la face et des membres, une hémiplégie transitoire. Ces défaillances de la motilité se compliquent fréquemment de perturbations sensitives (fourmillements, anesthésies, etc.).

La *paralysie de la troisième paire* est le trouble le plus grave de la motilité. Dans la forme décrite sous le nom de *paralysie oculo-motrice périodique ou récidivante* ou MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE, l'accès d'hémicranie fait place à une ophtalmoplégie unilatérale occupant le côté de l'accès douloureux habituel. Le nerf de la troisième paire est seul en cause; le syndrome est constitué par le ptosis, le strabisme externe, la diplopie, la paralysie de l'accommodation, la dilatation pupillaire, la perte de tout réflexe constricteur. Cette complication est passagère, mais au fur et à mesure que les accès se répètent elle persiste aussi davantage, et l'on prétend même qu'elle a pu exceptionnellement aboutir à une paralysie complète et définitive du nerf moteur oculaire commun (1).

Troubles respiratoires et circulatoires. — Bordier et Gubler affirment que, durant l'accès, la respiration est très facile et que les palpitations, assez communes en dehors des crises, disparaissent.

Le ralentissement du pouls, sans être la règle, est relativement fréquent. Souvent on observe, du côté qui souffre, les battements de la temporale, devenue rigide et sinueuse.

Troubles trophiques. — Henschen relate des tuméfactions temporales persistantes (dans la peau, le tissu cellulaire et les parties plus profondes). Anstie les attribue à des périostites (?) subaiguës. Ce qui est très ordinaire, c'est l'induration de la temporale superficielle.

Bordier et Gubler signalent un étrange phénomène de décoloration des cheveux. Ceux-ci présentaient, sur leur longueur, des segments alternativement blancs et noirs, les zones blanches correspondant à l'accroissement du cheveu durant les accès de migraine.

(1) DEJERINE, Traité de pathologie générale de BOUCHARD, t. V.

Troubles urinaires. — Les urines, plus colorées et plus rares avant l'accès, sont abondantes et décolorées au moment de la crise.

On a signalé des albuminuries transitoires.

Tel est l'accès de migraine schématiquement complet, éventualité rare. Car chacun a, non pas la migraine, mais *sa* migraine, qui est toujours la même, avec ses caractères propres, au moins pendant une longue période d'années.

Aucun des symptômes sus-énumérés n'est indispensable pour qu'il y ait migraine. La douleur même peut faire défaut. Mais alors l'état nauséeux et le vomissement répété, ou le scotome et son obsession, ou la cécité sont l'élément primordial d'un syndrome pénible, aussi fatigant et aussi redouté du malade que celui où domine l'atroce douleur.

Les accès sont souvent compatibles avec une vie normale. Beaucoup de migraineux n'interrompent pas leurs occupations, au moins pendant une partie de l'accès. Parfois ils recherchent de petits moyens, aération, friction, massage, repos sur une chaise longue, qui les soulagent effectivement pendant un moment.

Marche, durée, terminaison de l'accès. — Le matin, au réveil, ou dans le courant de la journée, mais rarement pendant la nuit, après un avertissement léger et fugitif, l'*aura*, ou bien brusquement, la douleur apparaît et se fixe en un point du crâne. Puis elle s'étend et augmente d'intensité. Elle revient, dans le cours de la crise, par série de petits accès dont l'intermittence n'est jamais complète. Elle croît en somme par petites poussées irrégulières jusqu'au vomissement qui en marque l'acmé. Pendant la période d'accroissement, le malade se plaint en outre de mouches volantes, scotomes scintillants et hémiopie ; bruissements, intolérance pour les odeurs, incapacité de tout. Les bâillements sont suivis de salivation, de nausées, de vomissements. Puis accalmie, avec cependant hyperesthésies du cuir chevelu, sensation de grossissement du cerveau et de ballottement intérieur. Objectivement : d'abord pâleur, puis rougeur faciale unilatérale et auriculaire, photophobie, larmoiement, myosis. Ralentissement du pouls et refroidissement des extrémités.

La durée de l'accès peut être de quelques heures seulement. Plus souvent il occupe toute la journée, huit heures, dix heures. Souvent aussi il persiste pendant vingt-quatre heures. On en a vu durer deux, trois et même cinq jours (Tissot, Labarraque).

En général, un vomissement marque l'acmé de l'accès. Puis la douleur se calme peu à peu; un besoin de repos, de plus en plus pressant, conduit au sommeil. Il peut arriver que le vomissement se répète vingt fois, trente fois. On observe encore d'autres phénomènes critiques : épistaxis, transpiration abondante et localisée, flux salivaire ou lacrymal, écoulement séreux par la narine du côté douloureux, etc. Dès lors, les phénomènes pénibles s'atténuent ; une

fatigue extrême, un grand besoin de sommeil accablent le malade qui ne tarde pas à s'endormir. Le lendemain le migraineux s'éveille plus ou moins courbaturé et mal en train. Il n'est vraiment délivré que lorsqu'il a mangé.

II. **La maladie.** — La reproduction périodique des accès, que nous venons de décrire, caractérise la migraine proprement dite.

Début. — Le premier accès de migraine peut apparaître dès le jeune âge, à quatre, à six ans, plus souvent à l'âge adulte, rarement chez le vieillard. Nous retrouverons ces indications à l'étiologie.

Périodicité. — Il est rare que la migraine ne se manifeste, pendant toute la vie, que par un seul accès ou par un nombre infime d'accès longuement espacés les uns des autres. Dans ces cas le diagnostic peut échapper. Chez les vrais migraineux, la périodicité est assez régulière, les crises revenant tous les huit jours, tous les mois, et cette régularité relative subsiste pendant quelques années. Puis les accès se rapprochent ou s'éloignent les uns des autres, notamment lorsque le malade vieillit.

Intensité. — Deux accès consécutifs ne sont pas fatalement de même intensité. Ici la céphalalgie est atroce, là elle est supportable; ici des vomissements pénibles se répètent, là l'état nauséeux n'aboutit pas. Ordinairement, après de longues années, les accès deviennent moins intenses, moins douloureux.

Marche, durée, terminaison. — En général, la marche de la migraine est comparable à celle de l'accès. Elle naît, grandit rapidement, comme par poussées aiguës. La période d'état dure de longues années, indéfiniment. La migraine est intense et fréquente. L'individu qui en est atteint la supporte allègrement, car il est en bonne santé dans l'intervalle des accès. Puis tous deux vieillissent, la migraine et le migraineux. La migraine s'use, l'accès revient moins souvent et avec moins de force. Il se peut qu'un vieillard, après avoir souffert d'accès de migraine durant presque toute sa vie, en sorte complètement débarrassé. Quelquefois la migraine disparaît brusquement à la suite d'une émotion vive.

Conséquences et complications. — Les complications de la migraine pourraient être de deux sortes : anatomiques, névrosiques.

On peut supposer des modifications de structure des organes qui ont eu à subir pendant de longues années les atteintes d'un processus, dont la nature intime nous échappe encore, mais dont l'action intense est affirmée par la violence de la réaction. En fait deux complications anatomiques seulement ne sont pas douteuses : c'est la rigidité de la temporale d'une part, et, de l'autre, l'ophtalmoplégie définitive, qui succède à des accès répétés de migraine ophtalmoplégique.

La migraine peut se compliquer d'autres névroses ; du moins on la retrouve fréquemment dans les antécédents de névropathes divers.

Transformations. — La migraine peut faire place à d'autres

névroses, ou partiellement, ou totalement. Partiellement : les accès de l'enfance ou de l'adolescence perdent leur fréquence, tandis qu'apparaissent d'autres accidents névropathiques ; le fait est d'observation courante. Ce qui est plus contesté, c'est la transformation *totale* et complète d'un migraineux en asthmatique, en hystérique, en épileptique.

ÉTIOLOGIE. — 1° Causes générales. 2° Causes de l'accès.

1° **Causes générales.** — **Hérédité.** — L'*hérédité* est *directe* ou *collatérale*.

Directe, elle est un héritage des père et mère, et se manifeste dès la seconde enfance. Tous les auteurs sont d'accord sur ce point (Romberg, Griesinger). Elle est même congénitale, et, dès la première enfance, objectivement visible (rougeur unilatérale, photophobie, lenteur du pouls, vomissements).

L'hérédité n'est pas fatale (14 sur 68) ; elle est subordonnée au sujet lui-même. Brown disait : « Les enfants des goutteux n'hériteront point de la goutte de leurs parents s'ils n'héritent pas de leur fortune. » De même pour la migraine : il faut l'adjonction de certaines circonstances individuelles, de régime, d'hygiène, etc. Elle est rare dans la classe populaire.

Dicton franc-comtois : C'est un mal de grand seigneur ; on ne peut pas l'avoir plus haut.

Collatérale, elle est sœur de la goutte. Elle peut même être rétrograde, c'est-à-dire qu'un sujet ayant la migraine depuis quelque temps, son père peut être pris après lui. Ce n'est donc pas la migraine qui est héréditaire, mais la prédisposition. Cette prédisposition est, selon Trousseau, la goutte. Substitution de la goutte à la migraine. La filiation a été admise par Junker, Tissot, Baumès, Möllendorf, Charcot, Bouchard. L'origine goutteuse de la migraine a joui d'une faveur constante en Angleterre. Scudamore, Begbie, Garrod l'affirmaient. Bazin, Labarraque ont signalé le remplacement de la migraine par la goutte. S'agit-il donc de la diathèse urique ? Non, certainement. Mais il y a des sympathies. D'ailleurs les migraines sont fréquentes chez les femmes atteintes de rhumatisme déformant (Charcot, 12 sur 30). Nodosités rhumatismales éphémères (Féréol). Fibromes sous-cutanés (Henschen). Rétraction palmaire (Lancereaux).

Ainsi c'est toute la diathèse arthritique ! M. Garrett (1) range la migraine à côté de l'asthme et de l'épilepsie. La lésion est centrale. Elle consiste — il y a lieu de le supposer — en une nutrition congénitale imparfaite des centres nerveux.

Liveing dit que la maladie fait partie d'un groupe naturel constitué

(1) Garrett, Th. de 1870.

par l'épilepsie, le vertige épileptique, la laryngite striduleuse, l'asthme, l'angine de poitrine, le tic douloureux de la face, la folie intermittente et paroxystique, — toutes maladies héréditaires à symptômes purement fonctionnels. C'est dans ce groupe qu'il faut chercher les métastases. Heberden a vu la migraine céder la place à l'asthme.

Grasset considère que la névrose n'est pas une diathèse, mais la manifestation éventuelle d'une diathèse qui sert de substratum commun et de lien aux diverses manifestations névrosiques : si bien que des migraineux issus d'épileptiques engendrent des choréiques ou des aliénés.

Lasègue, au contraire, déclare que la migraine est plutôt rare chez les nerveux « à manifestations aventureuses ». Il ne veut ni rapprochement entre la migraine, l'asthme et l'épilepsie, ni diathèse nerveuse unique. Il rattache la maladie à la goutte et au rhumatisme.

Sexe et âge. — Pour la plus grande fréquence chez les femmes, Liveing, tablant sur des statistiques multiples, la trouve douteuse. Les époques de transition, la seconde dentition, la puberté sont les tournants dangereux. Bystrov signale l'augmentation actuellement progressive des cas de migraine, liée à la somme d'attention plus grande et plus prématurée qu'on exige aujourd'hui des enfants.

Maladies antérieures. — Les dermatoses rétrocédées sont parmi les causes les plus certaines.

Pelletan et Labarraque admettent l'influence de la pléthore abdominale, Sauvage celle des hémorroïdes, Sarda celle des épistaxis de l'enfance. L'impaludisme, en dehors des névralgies connues, celle de la cinquième paire par exemple, serait capable de créer de toutes pièces une migraine sur laquelle les médicaments antipériodiques n'auraient aucune prise.

Les affections gastro-intestinales, les maladies utérines sont sans influence. Par contre, Guyon a noté la disparition de la migraine chez un sujet atteint de rétrécissement, après l'urétrotomie.

Le régime de vie est, dans l'étiologie générale de la migraine, le facteur le plus important : la migraine, dit Bouchard, rentre dans cette catégorie de maladies qui sont le lot des classes élevées et comme la rançon de la supériorité intellectuelle et de la suprématie sociale. Thomas conclut presque de même lorsqu'il invoque la préférence de la migraine « pour les personnes à occupations sédentaires, à travail cérébral précoce et continu », c'est-à-dire à mauvaise hygiène spéciale, celle qui fait les nutritions retardantes.

2° **Causes de l'accès.** — Les habitués les cherchent souvent sans les trouver, quelquefois leur vie durant. C'est tout et ce n'est rien. La plus commune et la mieux prouvée des causes est la crise cataméniale. Certaines femmes sont exemptes de migraines pendant leurs grossesses. Pour certaines autres, c'est l'inverse. En général

la ménopause, lorsqu'elle ne supprime pas les migraines, les espace. Le contraire est beaucoup plus rare.

Les écarts de régime, le retard des heures de repas sont pour quelques-uns une occasion de migraine inévitable. Pour d'autres ce sont les émotions, les colères. Les émotions agréables, les promenades, la chasse peuvent empêcher les accès. Le grand air cependant est nuisible à la plupart.

Les changements de temps, la direction du vent, les odeurs ont, pour chacun en particulier, une importance qu'on ne doit pas contester.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE. — Comme il est certain que la migraine n'a que des analogies avec la névralgie du trijumeau, qu'elle ne se superpose pas au territoire de ce nerf, que, d'ailleurs, elle comporte d'autres symptômes, il faut renoncer aux théories de Wepfer et Tissot (névralgie sus-orbitaire), de Anstie, Chapman, Hammond, Hamilton, Benedikt (névralgie du trijumeau en totalité ou en partie), de Hasse, Calmeil, Lenbuscher (douleur de la substance cérébrale).

Eulenburg paraît être dans le vrai, lorsqu'il superpose la douleur de la migraine aux rameaux intracraniens du trijumeau, surtout à ceux qui se rendent à la dure-mère, membrane extrêmement sensible. La migraine est une névralgie diffuse des filets intracraniens du trijumeau.

Mais d'où vient l'accès, comment et pourquoi se produit-il ? Qui, de l'estomac ou de l'encéphale, est l'origine de tout le mal ?

I. — Le point de départ de la migraine est en dehors du système nerveux.

Pour Tissot, la sympathie entre l'estomac et le sous-orbitaire suffisait à tout expliquer. C'est à la fin de la digestion, « alors que l'estomac et le duodénum sont vides, que les nerfs sont exposés à l'irritation » (Fothergill). Pour d'autres, la bile est l'irritant ; les vomissements prouvent qu'elle est en excès. La théorie *gastro-intestinale* devient *abdominale* avec Clifford Albutt : le pneumogastrique et le grand sympathique président à tous les actes physiologiques intra-abdominaux ; c'est d'eux que part, peut-être, l'insultus initial.

Pour Trumet de Fontarce, le point de départ de la migraine est le plexus solaire ; ce ne sont plus les organes gastro-intestinaux, c'est l'*innervation intestinale* qui est en cause. — Ainsi s'édifie peu à peu la théorie nerveuse.

II. — D'autres hypothèses encore placent l'origine de la migraine dans le système nerveux.

1° Le *cerveau* est le point de départ de la maladie (Romberg). Parry croit à une hyperémie active, Marshall Hall à une congestion de tout le système veineux de l'encéphale.

Liveing admet la doctrine des orages nerveux : l'accès est comme une décharge après laquelle tout rentre dans l'ordre pour un temps.

2° La migraine a son point de départ dans une irritation primitive du *grand sympathique.*

Dès 1860 Dubois-Reymond essaie d'expliquer ce qu'il observe sur lui-même : un paroxysme caractérisé par une douleur de la tempe droite, par les battements et la dureté des temporales, par la pâleur de la face, par la rougeur de l'œil droit qui semble plus petit que d'habitude, enfoncé qu'il est dans l'orbite. Après le vomissement de l'acmé, et lorsque l'accès tend à sa fin, l'oreille droite devient rouge et chaude.

Il attribue ces symptômes à une tétanisation des fibres musculaires auxquelles se distribue le sympathique cervical. Le spasme de l'artère ophtalmique, de la carotide interne, de la vertébrale rend compte à la fois de l'enfoncement de l'œil, de la dureté de la temporale, de la pâleur de la face. La conjonctive est rouge, alors que le reste de la moitié de la face est pâle, parce que les petits vaisseaux, qui s'y distribuent, cèdent les premiers. La mydriase de la première phase résulte de la contracture tonique des fibres radiées de l'iris commandée par le centre cilio-spinal. Les vomissements sont ceux du mal de mer. La douleur est une conséquence du spasme et de la contracture des vaisseaux céphaliques et encéphaliques. La rougeur et la chaleur terminales sont l'effet de l'épuisement du spasme et du relâchement des vaisseaux.

Brown-Séquard objecte qu'il est difficile d'attribuer la douleur au spasme artériel ; si celui-ci existait à un degré notable, il y aurait du vertige et des attaques épileptiformes. Il fait remarquer que bien souvent la face, l'oreille et l'œil présentent des symptômes de paralysie et non d'irritation du grand sympathique.

La doctrine de Dubois-Reymond a donc des points faibles. C'est bien le sympathique qui est en cause, dit Möllendorf, mais il est paralysé. Il est d'observation courante que la compression de la carotide atténue les symptômes, que la compression de la carotide du côté opposé augmente la douleur. La douleur tient à l'accumulation du sang dans les branches terminales d'une des carotides internes, à la paralysie du sympathique correspondant.

Ainsi, pour Dubois-Reymond il y a excitation, pour Möllendorf il y a paralysie du sympathique. Qu'est-ce à dire, sinon qu'il y a deux migraines : une migraine blanche sympathico-tonique, une migraine rouge sympathico-paralytique? C'est l'opinion de Jaccoud, Eulenburg, Berger, Holst, Hammond, etc. Les deux variétés peuvent d'ailleurs n'être que deux phases d'un même syndrome et se succéder l'une à l'autre.

Bien plus, les phénomènes d'excitation et de paralysie peuvent coexister : avec la rougeur de la moitié du front et le rétrécissement de la

pupille, phénomènes paralytiques, les temporales battent violemment, sont rigides et sinueuses, phénomène spasmodique. Si l'accès de migraine est sous la dépendance d'une perturbation du sympathique, sa marche n'a rien de superposable aux faits expérimentaux. Comme le faisait observer Vulpian, les fibres du sympathique ne seraient donc pas toutes affectées en même temps, ni de la même manière.

Enfin, il faut bien reconnaître que les théories qui mettent en jeu le sympathique expliquent mal la douleur. Force est de revenir au trijumeau. C'est ce qu'a fait Thomas qui conclut : les probabilités sont en faveur d'*une névralgie siégeant primitivement sur un rameau déterminé du trijumeau.* L'irritation se propage ultérieurement aux fibres du sympathique et peut-être à la substance cérébrale. Des conditions multiples peuvent amener l'accès ; des causes constitutionnelles, le rhumatisme et la goutte en particulier, préparent le terrain. Quelles modifications ont-elles imprimées aux éléments ? Personne ne saurait le dire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — De Giovanni croit que les troubles vaso-moteurs des migraines peuvent aboutir à l'athérome des temporales et des artères intracraniennes. Il a observé que, chez une femme de cinquante ans, la temporale du côté atteint de migraine était dure et sinueuse.

Mais cet athérome intracérébral se rencontrerait chez des sujets ayant la migraine depuis de longues années ; or celles-ci prédisposent à l'athérome artériel de toute autre origine. Cet athérome ne serait d'ailleurs que la *conséquence* de la migraine.

Deyl (1) rattache la migraine à un fait anatomique qu'il serait fort intéressant de vérifier. Il fait remarquer, à juste titre, que la douleur est ce qu'il y a de plus constant dans la migraine, et il la rattache à l'irritation de la branche ophtalmique de Willis. Or la première branche du trijumeau est située dans un repli inflexible de la dure-mère, dans la paroi latérale du sinus caverneux ; elle est en rapport avec la carotide interne, qui décrit à ce niveau une courbe prononcée ouverte vers la partie postérieure ; la glande pituitaire est comprise dans la selle turcique, entre les deux carotides dont elle est séparée le plus souvent par un petit intervalle.

Dans quelques cas, toutefois, — et Deyl a examiné à ce point de vue des centaines de cadavres, — l'hypophyse entre en contact avec la carotide et pénètre même dans la courbure de cette artère. Sur ses parties latérales, la pituitaire est formée d'un tissu caverneux, qui pourrait se distendre lorsque le sang afflue vers le cerveau, à la suite de travaux intellectuels intenses, par exemple.

Deyl est d'avis que, chez les individus dont l'hypophyse vient tou-

(1) Deyl, Explication anatomique de la migraine (*Congrès de Paris*, 1900 ; *C. R. de la section de neurol.*, p. 571).

cher la courbe de la carotide, le gonflement de la glande exerce une pression sur l'arc vasculaire. Il en résulte que la première branche du trijumeau, qui accompagne la carotide, se trouve pressée contre la dure-mère. En même temps, la gêne de la circulation dans le sinus caverneux augmente encore la compression du nerf. Ces deux faits connexes seraient la cause de la migraine.

Deyl appuie son opinion sur deux preuves :

1° Le pourcentage des migraineux dans la population de Prague correspond au pourcentage des grosses pituitaires constatées à l'autopsie.

2° Chez des individus ayant notoirement souffert de migraines, on a constaté, à l'autopsie, de grosses hypophyses venant toucher la carotide.

L'auteur rappelle la constance du mal de tête dans les cas de tumeur de l'hypophyse, et notamment dans l'acromégalie. Il a noté souvent aussi la pituitaire volumineuse dans des autopsies de mélancoliques, d'épileptiques, d'hystériques, de déments paralytiques ; cela expliquerait la parenté de la migraine avec d'autres névroses.

En somme Deyl donne une théorie complète de la migraine, et l'appelle *théorie anatomique.*

Elle est passible de bien des objections, dont la principale est, peut-être, que la migraine n'est pas une céphalalgie quelconque, mais une forme particulière soumise à une certaine périodicité ; elle ne se reproduit pas fatalement lorsque la cause congestionnante ou non, qui a été une fois efficace, reparaît dans la vie du migraineux.

DIAGNOSTIC. — En général, l'accès de migraine est caractéristique ; on ne se trompe pas sur l'appareil symptomatique dont les traits principaux sont la douleur, les accidents gastriques, les troubles vaso-moteurs et sensoriels ; les crises sont périodiques, espacées d'au moins huit jours. On peut observer la migraine chez l'enfant, elle est commune chez l'adulte, rare chez le vieillard.

Cependant le diagnostic en est quelquefois difficile et l'on est alors obligé de la distinguer des névralgies et des céphalalgies secondaires.

Dans les névralgies, les douleurs sont fulgurantes, intermittentes au cours même de l'accès. Les paroxysmes sont souvent très rapprochés. La douleur de la migraine est continue, progressive et croît avec régularité jusqu'à l'acmé. De longues périodes de bien-être séparent les accès. Voilà pour la crise type. Mais il y a des accès de migraine avec irradiations douloureuses au menton et à la joue, qui font penser à la névralgie faciale ; il y a des prosopalgies avec irradiations craniennes, qui pourraient en imposer pour la migraine. Même les modifications du caractère de la douleur, déterminées par la compression des nerfs à leurs points d'émergence, ne suffisent pas

toujours à établir une différence entre l'accès de névralgie du trijumeau et celui de la migraine.

Les douleurs prodromiques du zona ophtalmique sont continues et ne provoquent pas le vomissement. Les affections des sinus rappellent plutôt la douleur de la névralgie que celle de la migraine.

La douleur du rhumatisme péricranien, dit aussi rhumatisme du cuir chevelu, est exaspérée par la contraction de l'occipito-frontal. Elle n'est pas la première manifestation de la diathèse, et le sujet qui en est atteint a eu antérieurement du rhumatisme articulaire ou musculaire. Cette douleur ne s'accompagne ni de nausées ni de troubles nerveux.

L'appareil symptomatique du rhumatisme cérébral ne peut être pris pour de la migraine; toutefois, dans les premières vingt-quatre heures, l'hésitation est possible si le sujet n'a pas eu de migraine antérieurement ou s'il reconnaît trop facilement *sa* migraine.

Il faut songer aussi aux céphalalgies secondaires qui dépendent d'une intoxication, de la syphilis, des maladies du cerveau et des méninges.

La malaria peut déterminer des accès de migraine, à périodicité régulière, qui ne sont autre chose que des crises larvées de paludisme. Ils sont justiciables de la quinine. Il ne faudra pas les confondre avec la migraine vraie, que peut faire éclore la malaria, ne jouant alors que le rôle de cause prédisposante.

Les céphalées urémiques sont difficilement prises pour de la migraine. Mais il est bon de se rappeler que les goutteux font aisément de la néphrite; or la migraine est l'apanage de la diathèse urique. Si un goutteux migraineux accuse des modifications dans la localisation, l'intensité, la persistance de sa céphalalgie, il faut se méfier du début d'une néphrite interstitielle. M. Huchard a rapporté un cas de ce genre. Quelques albuminuries légères et transitoires paraissent bien liées à l'accès de migraine vraie.

Quelques individus ne peuvent faire usage même de doses modérées de tabac sans éprouver des accès de céphalalgie se rapprochant plus ou moins de la migraine. Les boissons alcooliques pourraient avoir le même effet. La suppression des toxiques a pour conséquence la disparition de ces douleurs aiguës.

Les céphalées syphilitiques sont plus difficiles à distinguer de la migraine. Elles sont supportables, mobiles ou non, comme celles de la migraine; elles peuvent être périodiques; elles sont loin d'être toujours exclusivement vespérales. Les commémoratifs, plus que l'absence de nausées et de vomissements, de calme parfait dans l'intervalle de deux accès éloignés de quelques jours, permettront de porter le diagnostic et d'instituer de suite le traitement, dont le succès lèvera tous les doutes.

Les tumeurs cérébrales s'accompagnent de céphalalgie parfois

unilatérale et paroxystique avec vomissement « cérébral » sans nausées. Mais ces vomissements peuvent faire défaut, au moins pendant un temps, ainsi que les vertiges, les troubles moteurs, sensoriels ou psychiques, tous signes qui pourraient mettre sur la voie du diagnostic. En fait, la céphalalgie de la tumeur cérébrale au début peut être prise, pendant quelque temps, pour de la migraine. Lilienfeld et Bernard Schwarz ont rapporté des cas de ce genre.

Chez les vieillards, des céphalées peuvent tenir à l'athérome cérébral; dans certains cas d'athérome précoce, d'origine syphilitique ou non, une apparence de migraine peut masquer un état plus grave.

PRONOSTIC. — La migraine idiopathique ne menace pas la vie directement ; Möllendorf a cependant rapporté le cas d'une femme irritable, qui, pendant l'accès, se frappait la tête contre les murailles. A la suite d'un accès, elle perdit la mémoire, la parole et présenta des troubles paralytiques. Elle mourut un mois plus tard.

Un premier point sombre de la migraine est la possibilité de sa transformation en une autre névrose telle que l'asthme, l'épilepsie.

La migraine peut n'être que la première révélation d'une diathèse nerveuse, prémonitoire d'accidents divers. Du moins, on relève fréquemment la migraine, et la migraine dès l'enfance, dans les antécédents de névropathes et notamment de tiqueurs.

Malgré la bénignité relative de son pronostic, la migraine a, dans certains cas, des effets si fâcheux sur le caractère que la thérapeutique est obligée d'intervenir activement.

TRAITEMENT. — Le régime, les cautères, la saignée, ont été en faveur pendant tout le xviii[e] siècle. Puis on devint prudent : Tissot ne voulait saigner que les migraineux pléthoriques; Trousseau respectait la migraine des goutteux.

Il semble qu'entre l'inaction défiante et les interventions trop actives, il y ait place pour une médication mesurée, capable de donner des résultats.

Parmi les remèdes prescrits contre les troubles vaso-moteurs, nous citerons le café ou la caféine, le guarana, la quinine, le colchique, la digitale, le salicylate de soude, le seigle ergoté, la noix vomique. Chacun de ces médicaments a eu son succès et a pu réussir soit à espacer les accès, soit à les rendre moins violents et de moins longue durée. Le bromure de potassium et les bromures ont été administrés à dose élevée, notamment par Charcot. Les inhalations de nitroglycérine et de nitrite d'amyle peuvent atténuer les attaques très douloureuses. Les anesthésiques proprement dits, opium ou morphine, chloroforme en inhalations, chloral en lavement, ont enrayé les phénomènes dans quelques cas. Séguin coupait des accès de migraine en faisant prendre quelques gouttes de teinture de chanvre indien.

Des procédés mécaniques ont été employés : compression de la carotide du côté de la douleur, inspirations rapides et énergiques, compression circulaire du front, massage, application du froid. La galvanisation ou la faradisation peut être très utile, appliquée au sympathique ou ailleurs.

Enfin on a institué des traitements systématiques destinés à faire disparaître la migraine : médication martiale, médication reconstituante avec arsenic et huile de foie de morue. Chez les goutteux et les rhumatisants, le traitement général de la diathèse, les eaux minérales et le régime ont agi sur la migraine.

En somme, toute médication et tout médicament a pu avoir quelques succès ; si tous ont eu de nombreux insuccès, cela ne suffit pas à justifier le discrédit dans lequel chacun d'eux est plus ou moins tombé. Lorsqu'on connaît bien le malade et sa migraine, on essaie un régime approprié à son tempérament, un traitement variable suivant la dominante clinique de l'accès.

« Sans doute le succès ne couronnera pas toujours un effort méritoire ; néanmoins le médecin, suffisamment éclairé sur les causes, sur la nature, sur l'action thérapeutique du médicament qu'il aura décidé d'employer, aura la satisfaction, sinon de guérir, souvent au moins de soulager. »

Ainsi concluaient en 1874 Gubler et Bordier ; ainsi conclut Thomas en 1887.

MIGRAINE OPHTALMIQUE

PAR

BRISSAUD

L'accès de migraine ordinaire, lorsque la symptomatologie est au complet, a une physionomie pathologique bien nette. Mais en clinique il y a entre les migraineux des différences considérables. Tantôt la douleur, tantôt les vomissements ont une place prépondérante ; les relations des symptômes entre eux sont sujettes à des modifications, si bien que, s'il est vrai de dire que l'on a la migraine, il est encore plus exact de spécifier que chacun a *sa* migraine.

Les troubles oculaires de la migraine ont un cachet tout particulier. Ils peuvent exister seuls, ils peuvent accompagner la douleur hémicranienne et les troubles vaso-moteurs.

Mais la migraine méritant le qualificatif d' « ophtalmique » est celle où les troubles oculaires tiennent le premier rang. Cette migraine ophtalmique est-elle différente de la migraine ordinaire ? Les opinions sont partagées. Pour les uns, il n'y a qu'une migraine, dont la physionomie varie suivant la prédominance de telle ou telle manifestation. Il y a l'espèce « migraine » avec plusieurs « variétés ».

Pour d'autres, il y a un genre « migraine » avec deux espèces, la « migraine ordinaire » et la « migraine ophtalmique ».

Historique. — Il n'exista d'abord de la migraine ophtalmique que des observations isolées. Puis vinrent les autobiographies de Parry et de Wollaston. Parry avait, au début, un scotome central, plus tard une ligne irisée périphérique ; il fut frappé, peu après le développement de ces symptômes, d'une attaque d'apoplexie. Wollaston, qui avait des accès caractérisés par de l'hémiopie (1824), mourut d'une tumeur cérébrale.

Entre temps, les oculistes s'efforcent de rattacher aux amauroses les troubles oculaires transitoires et périodiques accompagnés ou non de céphalalgies. Pour Demours, il s'agit d'amauroses hypersthéniques.

Vient le mémoire de Piorry (1835) : l'accès se produit sous l'influence de causes variées. Un éblouissement initial, puis des polygones lumineux, des douleurs violentes du globe de l'œil, parfois irradiées au voisinage, des troubles de l'audition et du goût, des fourmillements et des trépidations musculaires ; enfin des nausées, des vomissements et le sommeil final. Cette migraine n'est pas plus dangereuse que l'autre. Serre d'Alais avait compté les vibrations scintillantes de son scotome et rapporté à l'intervention directe de la rétine les phénomènes lumineux qu'on attribuait à l'image de l'iris et à ses changements de forme.

Une série de travaux importants paraît alors tant en France qu'à l'étranger. Galezowski donne une vue d'ensemble exacte de la question et une classification facile à suivre.

Il admet quatre formes de migraine ophtalmique : l'hémiopie, le scotome scintillant, l'amaurose et la photophobie.

1° Hémiopie périodique. — L'*hémiopie périodique*, ou *transitoire* comme l'appelle Féré, peut se développer graduellement, mais d'ordinaire elle surprend le malade. S'il lit, dessine, fixe un objet, une moitié lui devient tout à coup invisible. La diminution du champ visuel semble ne jamais atteindre le point central ; c'est plutôt un rétrécissement latéral qu'une véritable hémiopie (Féré). Ce rétrécissement est bilatéral, homonyme, gauche ou droit, supérieur ou inférieur. Il existe une hémiopie sans scintillements, d'autres fois ces phénomènes coïncident (Armaugué).

2° Scotome scintillant. — Il a été une des premières formes étudiées. Piorry en parlait comme Wollaston et Pelletan. Hubert Airy a donné une représentation graphique de son champ visuel bordé de circonvallations à bastions multicolores et brillants.

C'est peut-être le scotome scintillant qui présente le plus de variations individuelles. Un malade de Quaglino voyait une lumière vive dans un milieu obscur. Dans un cas de Dianoux, l'ombre était ponctuée de trois ou quatre lueurs comparables à la flamme des lampes

à alcool. Le phénomène paraît circonférenciel, externe, binoculaire; ce n'est, d'après Féré, qu'une apparence : il est en réalité hémiopique.

La durée varie entre quelques minutes et quelques heures; les troubles cessent brusquement ou graduellement.

3° Amblyopie. — Elle est plus rare que les deux variétés précédentes. Dans un cas de Galezowski, une cécité complète de l'œil gauche dura vingt minutes.

Mirabeau, dans une lettre écrite au père de Demours, parlait avec inquiétude de troubles visuels qu'il venait d'éprouver : « Il m'est arrivé aujourd'hui à six heures du matin de rester environ un quart d'heure avec une cécité absolue. Rien n'a précédé cet accident, qu'une douleur de tête habituelle, mais beaucoup plus forte en me levant. Quand ma cécité momentanée s'est dissipée, j'ai cru voir les objets à travers un brouillard. Je ne distinguais rien nettement. »

Tardieu a vu des cas de cécité durer trois jours. L'amblyopie de la migraine est, d'après Armaugué, très variable dans sa forme et son intensité; si elle va parfois jusqu'à la cécité complète, d'autres fois c'est une simple obnubilation.

4° Photophobie migraineuse. — Galezowski a peu déterminé cette quatrième variété. Doit-on lui rattacher celle qui se développe à la suite de l'hyperémie conjonctivale sans autres phénomènes visuels? Veut-il parler, au contraire, de douleurs intra-oculaires profondes? L'une et l'autre sont connues. Dianoux compare les souffrances produites par certains scotomes à celles du glaucome foudroyant.

Les auteurs des monographies sur la migraine ophtalmique insistent sur les vertiges, les bourdonnements d'oreille, les nausées, les vomissements, la céphalalgie, l'aphasie, les troubles localisés de la sensibilité et du mouvement, les convulsions. L'ensemble des symptômes paraît plus inquiétant que celui de la migraine vulgaire. L'aphasie affecte la forme de l'aphémie classique. Dans un cas d'Armaugué, le malade ne pouvait plus prononcer dans ses accès que : *No se dir*. Quaglino a vu la crise hémicranique coïncider avec des accès d'asthme; Féré parle de dyspnée convulsive. C'est là une particularité qui contraste avec la facilité de la respiration si souvent notée chez les migraineux.

« En résumé, dit Bianchi, on peut observer dans la migraine ophtalmique : 1° des phénomènes plus ou moins sérieux qui persistent après la disparition des sensations visuelles anormales; 2° des troubles du mouvement, de la sensibilité, localisés ou généraux, passagers ou permanents, qui sont, dans certains cas, les premiers symptômes d'une maladie grave, telle que l'ataxie locomotrice ou la paralysie générale; 3° des nausées, des vomissements, des désordres variés du côté des voies digestives.

Discussion des faits d'après lesquels on a décrit la

migraine ophtalmique. — Les faits dont il a été question jusqu'ici ont servi à Thomas (1) à discuter cette intéressante proposition, à savoir si la migraine ophtalmique est spécifiquement différente de la migraine vulgaire.

Galezowski et, après lui, Féré ont soutenu cette opinion. « La migraine ophtalmique, dit Féré, constitue un syndrome dont quelques caractères suffiront pour la différencier d'autres migraines et en faire une affection véritablement autonome. » Raullet et Sarda sont du même avis. Les contradicteurs n'émettent pas moins formellement leur opinion. « La migraine ophtalmique ne constitue point une espèce distincte », dit Armaugué. « De même qu'on a décrit une migraine avec symptômes oculaires, il peut exister aussi des migraines auditive, olfactive et gustative », dit Robiolis. Ce sont autant de variétés de migraine.

Or la migraine ophtalmique possède-t-elle un caractère constant que l'on ne retrouve pas dans la migraine vulgaire? Ce caractère réside dans les troubles oculaires. Dès qu'ils existent, on ne doit plus parler de migraine vulgaire. La douleur du fond de l'orbite, le plus léger brouillard, la moindre photophobie font une migraine ophtalmique. Le cadre de la migraine vulgaire va se trouver singulièrement réduit.

Si, pour faire une migraine ophtalmique, il faut un scotome, un polygone spectral, des lueurs scintillantes, on appellera migraine vulgaire, celle où des impressions visuelles n'existent pas. L'injection péricornéenne, le myosis, la mydriase, la saillie ou l'enfoncement du globe, la douleur de l'orbite, appartiendraient à la migraine vulgaire. Une personne souffrant peu dans la tempe et beaucoup dans le fond de l'œil serait atteinte d'*hémicranie commune*, tandis qu'on appellerait *ophtalmique* l'hémicranie qui s'accompagne de douleurs atroces dans la tête et de quelques éblouissements sans importance au moment de l'accès.

Il vaut mieux reconnaître que les symptômes oculaires sont trop communs dans toutes les migraines et aussi trop variables pour qu'on puisse, en s'appuyant sur eux seuls, créer une espèce autonome. Ensuite, le début, la périodicité, la marche de la migraine ophtalmique n'ont pas de caractères suffisamment tranchés pour permettre l'isolement d'une espèce. Les accès de migraine ophtalmique, appartenant vraiment à la migraine, ne présentent rien qui autorise à les distinguer de ceux de l'hémicranie commune.

Ce qui a pu en imposer, c'est qu'on a attribué à la migraine ophtalmique des cas où il y avait des lésions graves de l'un des yeux (choroïdite, synéchies postérieures, atrophie du nerf optique), d'autres relevant de l'épilepsie, de l'hystérie, de la paralysie géné-

(1) Thomas, La migraine, Paris, 1887.

rale ou du tabes débutant par des amblyopies transitoires ou des scotomes scintillants. Une céphalalgie unilatérale avec vomissements, vertiges, rougeur ou pâleur de la face, consécutive à l'hystérie, à l'épilepsie, à une affection organique du cerveau, ne doit dans aucun cas être appelée une migraine. Les accidents oculaires survenus dans les mêmes conditions ne peuvent être rapportés à la migraine ophtalmique.

La conclusion de Thomas est qu'*il n'y a pas deux migraines*, *mais une seule*. La migraine offre à l'observation plusieurs aspects symptomatiques. Le plus caractéristique d'entre eux est celui où prédominent les symptômes oculaires.

Pronostic. — Les deux grandes variétés d'hémicranie ont le même pronostic ; les phénomènes qui ont été notés comme accompagnant d'ordinaire les symptômes oculaires, aphasie, parésie, anesthésies et parésies locales, etc., se montrent avec les mêmes caractères dans les migraines sans troubles visuels.

Quel est le mécanisme des sensations anormales ?

« Pour moi, dit Galezowski, la migraine ophtalmique est une névrose d'une des portions de la cinquième paire qui fournit des filets vaso-moteurs, soit aux organes centraux visuels, tels que les tubercules quadrijumeaux, les corps genouillés et les chiasmas, soit à ses parties périphériques, telles que les nerfs optiques et la rétine. L'irritation de ces filets vaso-moteurs et celle de toutes les autres branches de la cinquième paire, est généralement douloureuse ; il en est ainsi dans la migraine. Elle peut se localiser aux portions centrales visuelles et donner lieu aux phénomènes d'hémiopie.

Traitement. — Le traitement de la migraine ophtalmique ne comporte pas d'autres indications que celles qui s'adressent aux causes générales de la maladie.

MALADIES DES MUSCLES

PAR

G. MARINESCO

Professeur à la Faculté de médecine de Bucarest,
Médecin de l'hôpital Pantelimon.

MYOPATHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES.

HISTORIQUE. — Duchenne (de Boulogne), ce grand artiste en fait de neurologie, avait distrait du cadre des paralysies un groupe naturel, dont la manifestation prédominante était représentée par une atrophie musculaire à marche progressive, quel que fût le lieu du début de l'atrophie et son ordre de propagation. Les travaux de Charcot et de l'école de la Salpêtrière ayant montré que, dans quelques cas d'atrophie musculaire, les cellules des cornes antérieures étaient atrophiées, on rapporta tout d'abord tous les cas d'atrophie musculaire progressive à une cause d'origine commune, à l'altération de ces cellules. Mais on ne tarda pas à s'apercevoir que, dans cette masse d'atrophies musculaires, il y avait une classe de malades qui présentaient un aspect spécial et d'autres caractères, tels que le mode de début constant, le caractère familial de la maladie, etc., particularités qu'on ne retrouve pas dans d'autres. La méthode anatomo-clinique montra que chez les malades de la première classe le système nerveux central était intact, le muscle étant primitivement atteint. On distinguait de cette manière deux grandes classes d'atrophies musculaires progressives :

1° L'atrophie musculaire progressive d'origine spinale, myélopathique, désignée couramment sous le nom de type Aran-Duchenne;

2° Les atrophies musculaires progressives d'origine myopathique ; elles comprenaient un certain nombre de types qui avaient tout d'abord été considérés comme autant d'espèces morbides. C'est Duchenne (de Boulogne) qui, au point de vue clinique, avait isolé deux de ces types : atrophie musculaire progressive de l'enfance, dont l'origine myopathique devait être démontrée plus tard par Landouzy-Dejerine, et la paralysie pseudo-hypertrophique. L'œuvre de morcellement de l'atrophie musculaire progressive fut continuée, et on s'est plu à multiplier les formes de myopathie primitive suivant

la localisation particulière de la myopathie. C'est ainsi qu'ont été créés les types suivants :

Un *type Leyden-Mœbius*, qui se confondait souvent avec la paralysie *pseudo-hypertrophique* ;

Un *type Zimmerlin* ;

Un *type juvénile d'Erb* ;

Un *type Landouzy-Dejerine*, dont l'ébauche figurait dans la mémorable description de Duchenne.

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — On avait admis, il y a quelques années, et certains auteurs continuent encore à l'admettre, que les myopathies primitives progressives possèdent certains caractères qui leur appartiennent en propre et à l'aide desquels on peut faire le diagnostic entre une myopathie et une atrophie musculaire d'origine nerveuse. Mais les recherches dernières ont prouvé que presque aucun de ces caractères n'appartient en propre à la dystrophie musculaire. C'est ainsi, par exemple, qu'on a invoqué : 1° le début de l'affection à la première et à la deuxième enfance ; 2° le caractère héréditaire et familial de la myopathie ; 3° l'apparition de l'affection dans les muscles avoisinant les grandes articulations, en commençant par ceux de la ceinture pelvienne ou de la ceinture scapulo-humérale, et puis envahissant successivement les muscles de la cuisse, du mollet ou du bras, etc. ; 4° association à l'atrophie musculaire, d'hypertrophie vraie ou de pseudo-hypertrophie ; cette hypertrophie de certains muscles, qu'ils soient à l'état de repos, soit surtout à l'état de contraction, détermine des taches arrondies, se présentant parfois, lorsque le muscle se contracte, sous forme de véritables boules ; ces boules se rencontrent surtout dans les muscles deltoïdes, ainsi que dans ceux de la région antérieure de la cuisse ; 5° chez un nombre assez grand de myopathiques, on a constaté des rétractions tendineuses, donnant naissance à des positions vicieuses, que nous énumérerons plus loin ; 6° l'absence de contractions fibrillaires dans les muscles atteints de myopathie ; 7° l'état de l'excitabilité électrique qui est variable suivant le degré d'atrophie, mais il n'y a pas inversion de la forme normale, et partant il n'y a pas de dégénérescence partielle ou complète ; 8° l'affection évolue très lentement et met de longues années à arriver à un degré avancé de développement : c'est là, d'après Dejerine (1), un caractère des plus importants dans la myopathie atrophique, car, dans les atrophies musculaires d'origine nerveuse, cette extrême lenteur de développement est tout à fait exceptionnelle.

La relativité de ces caractères ressortira de la description de l'histoire naturelle de la myopathie primitive, que nous allons esquisser.

La myopathie primitive progressive débute généralement dans

(1) Dejerine, Séméiologie du système nerveux, *in* Traité de pathologie générale, t. V, p. 568.

l'enfance ou bien dans l'adolescence. Néanmoins, il existe quelques cas de myopathie primitive tardive ; c'est ainsi que Landouzy et Dejerine ont publié une observation du type facio-scapulo-huméral où la maladie a débuté vers l'âge de quarante ans. Erb (1) a rapporté deux cas de dystrophie musculaire où l'affection est apparue respectivement à l'âge de quarante-cinq et quarante-neuf ans. Plus récemment encore, nous retrouvons une observation de Linsmayer (2), où la maladie a débuté à soixante-sept ans, et une autre de F. Pick (3), dont le malade rapporte son affection à l'âge de cinquante ans. C'est ici le moment, je crois, de rappeler l'observation d'un cas tout à fait exceptionnel publié par MM. Babès et Kalindero (4), se rapportant à un malade âgé de quarante-neuf ans dont l'affection, d'après son affirmation, aurait débuté à l'âge de quarante-huit ans. Il présentait une hypertrophie considérable de tous les muscles du corps, excepté de ceux des extrémités et de ceux de la face. Ce qu'il y a eu d'intéressant dans cette observation, c'est que la maladie a eu une évolution rapide, la pseudo-hypertrophie n'a pas débuté par les jambes, mais bien par les muscles de la ceinture scapulo-humérale et ceux de la cuisse.

L'examen histologique des muscles a montré des lésions étendues dans tous ceux qui étaient hypertrophiés, lésions analogues à celles que l'on rencontre dans les myopathies. La moelle n'a présenté que peu de lésions, mais le grand sympathique, les ganglions lymphatiques, les testicules et le corps thyroïde et les glandes mammaires présentaient des lésions étendues consistant dans la sclérose et la dégénérescence amyloïde des vaisseaux. L'interprétation de ce cas est très difficile en l'état actuel de nos connaissances.

D'après ses recherches statistiques, Erb a trouvé, dans 56 cas de myopathie progressive sur 100, que la maladie était familiale, tandis que dans le reste, c'est-à-dire les autres 44 cas, l'influence héréditaire et familiale faisait défaut. Sur 24 cas, concernant treize familles, cet auteur a pu suivre la transmission de l'hérédité à travers deux, jusqu'à cinq générations. La paralysie pseudo-hypertrophique et la forme infantile de Duchenne se présentent surtout comme maladies familiales; il n'en est pas de même pour sa forme juvénile, où l'hérédité faisait défaut dans la plupart des cas. Cet auteur n'a pas trouvé que l'alcool et la syphilis aient eu une influence quelconque sur la production de la maladie. Tout récemment, Lion et Gasne (5) ont présenté un malade à la Société des hôpitaux et rapporté l'histoire d'un

(1) Erb, Distrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeit. für Nervenheilk*, 1891).
(2) Linsmayer, Dystroph. muscul. progressiva (*Wien. klin. Woch.*, 1891).
(3) F. Pick, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1900, Bd VII).
(4) V. Babès et N. Kalindero, Origine de l'atrophie et de la pseudo-hypertrophie musculaires (*Ann. de l'Inst. de path. et de bact. de Bucarest*, 1889).
(5) G. Lion et Gasne, Deux cas de myopathie atrophique non familiale (*Soc. méd. des hôp.*, séance du 10 janvier 1902).

autre atteints l'un et l'autre de myopathie atrophique progressive. Chez ces deux sujets, malgré les recherches les plus minutieuses, on n'a pu trouver dans les antécédents héréditaires ou collatéraux des cas semblables. C'est donc ici un caractère — considéré comme fondamental — qui fait défaut. La cause déterminante a été un traumatisme. Il est encore à remarquer que, dans un de ces cas, le début a été particulièrement tardif : à vingt-six ans. De plus, chez un des deux malades, il y a de la persistance des réflexes tendineux, des réactions électriques nullement diminuées qualitativement comme il est classique de les constater, et enfin les muscles se contractent en boules, simulent l'hypertrophie ; ces phénomènes n'existent pas chez le second malade, dont les réflexes en particulier étaient absolument abolis. Or la marche a été rapide dans ce dernier cas, tandis qu'elle a été particulièrement lente dans le premier, où l'état est resté stationnaire pendant vingt-quatre ans.

De ce malade M. Joffroy rapproche un myopathique de son service, chez lequel, également, on ne trouve aucun antécédent nerveux, héréditaire ou personnel ; un traumatisme a précédé de quelques semaines l'apparition de la myopathie, comme dans les cas de MM. G. Lion et Gasne.

Les recherches de différents auteurs ont montré que, dans la myopathie primitive, l'atrophie musculaire envahit tout d'abord les muscles situés tout près de la racine des membres, et, lorsqu'elle s'est propagée aux muscles plus éloignés, elle est encore plus marquée dans les premiers. C'est là une règle générale qui nous facilite le diagnostic ; néanmoins, il ne faut pas la considérer comme absolue, car elle comporte des exceptions. Une des plus intéressantes est l'observation publiée par Oppenheim et Cassirer (1), se rapportant à une malade âgée de quarante-deux ans qui avait été suivie pendant plusieurs années par le professeur Oppenheim, et le cas avait même été publié, en raison de la réaction de dégénérescence, sous le nom d'*atrophie musculaire neurotique*. La maladie s'est développée dans l'espace de deux années, avec des douleurs et de l'atrophie musculaire localisée dans le domaine des nerfs péroniers. Aux membres supérieurs, l'atrophie affectait seulement une partie des petits muscles de la main, et plus tard, du triceps et du long supinateur. On avait trouvé, dans les muscles atrophiés, une réaction de dégénérescence incomplète. Dans le système nerveux central, même à l'aide des méthodes de Nissl et de Marchi, on n'a trouvé que des lésions minimes : les nerfs périphériques n'offraient aucune lésion.

(1) Oppenheim et Cassirer, Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire dite neurotique. Ein Beitrag zür Lehre von der sogenannten progressiven neurotischen Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd X, 1896, livraisons 1 et 2, p. 143).

Il était réservé à Werdnig (1), en 1891, et, deux ans après, à Hoffmann (2) de montrer qu'il existe chez les enfants une atrophie musculaire progressive d'origine myélopathique, qui par le caractère familial et par l'aspect clinique ressemble beaucoup aux myopathies. Les observations de Werdnig se rapportent à deux frères, et celles de Hoffmann à quatre enfants, répartis entre deux familles. La première manifestation a consisté dans une diminution de la force et de l'étendue des membres inférieurs. Presque en même temps, la paralysie motrice frappa les muscles du dos. Plus tard, la paralysie motrice a envahi les membres inférieurs, les muscles de la nuque et ceux du cou. Aux membres supérieurs, comme aux membres inférieurs, l'impuissance motrice a débuté par la racine des membres et a été plus prédominante dans cette région. Elle se propage toujours dans le sens centrifuge. L'examen électrique des nerfs et des muscles des régions atteintes fait constater les signes de la réaction de dégénérescence partielle ou totale. On n'a jamais constaté des tremblements fibrillaires. Il y a, jusqu'à ce jour, quatre autopsies de cette nouvelle maladie, et dans toutes, on a trouvé les mêmes lésions, qui peuvent être résumées de la manière suivante : atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, sur toute la hauteur du névraxe, avec maximum d'intensité dans les renflements cervical et lombaire ; atrophie très prononcée des racines antérieures ; dégénérescence semblable, mais beaucoup moins intense, des fibres nerveuses des nerfs moteurs, sensitifs et mixtes; enfin, atrophie corrélative des muscles, avec adiposité interstitielle, sans hypertrophie et sans pseudo-hypertrophie de fibres musculaires.

L'affection décrite par Werdnig et Hoffmann a de commun avec les myopathies primitives, son caractère familial, son développement dans la première enfance, et la propagation de l'atrophie musculaire de la racine vers les extrémités des membres; mais elle se distingue des différentes variétés de myopathie par son évolution qui est relativement rapide, l'affection ayant une durée de quatre ou cinq années au plus; ensuite, par l'absence d'hypertrophie vraie, de pseudo-hypertrophie, de lipomatose, et par la présence de la réaction de dégénérescence. Je dois ajouter que, dans les myopathies primitives comme dans l'affection décrite par Werdnig et Hoffmann, il n'y a pas de contractions fibrillaires.

Il y a un fait incontestable qui avait frappé la plupart des auteurs, à savoir l'absence de lésions dans les muscles avec innervation bulbaire. En effet, en dehors des muscles innervés par le facial qui sont

(1) Werdnig, Zwei frühinfantile hereditaere Fälle von progressiver Muskelatrophie unter den Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage (*Arch. für Psychiatrie und Nervenkr.*, 1891, Bd XXII, fasc. 2, p. 437).

(2) J. Hoffmann, Ueber chronische spinale Muskelatrophie von Kindesalter, auf familiarer Basis (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, Bd III, fasc. 6, p. 427).

touchés tout particulièrement dans la myopathie du type facio-scapulo huméral, les autres muscles de la face qui reçoivent leur innervation des nerfs craniens restent indemnes; néanmoins, cette règle générale n'est qu'apparente et souffre beaucoup d'exceptions. Nous avons tout d'abord l'observation de Reinhold (1), où, chez une femme de quarante-neuf ans, il y avait paralysie presque complète des muscles de la face, atrophie des muscles masticateurs, des troubles de la déglutition et insuffisance des abducteurs de la corde vocale droite. En outre, les deux sterno-mastoïdiens et surtout la partie sternale de celui du côté droit étaient atrophiés. Bouveret (2) a noté, chez un myopathique âgé de vingt-deux ans, un affaiblissement très manifeste du releveur de la paupière, et en même temps les muscles de la langue participaient d'une manière manifeste à l'atrophie. Le facies était celui du type de Landouzy-Dejerine. En 1897, Sano (3) a rapporté l'observation d'une amyotrophie primitive dans laquelle il a noté un peu de ptosis. Le malade tenait la bouche constamment ouverte.

L'année suivante, Hoffmann (4) publie l'histoire clinique de deux jumeaux myopathiques âgés de onze ans qui ont présenté également des troubles du côté des muscles masticateurs avec facies myopathique très caractéristique. En outre, la langue était atrophiée et la voix nasonnée par suite d'une forte parésie du voile du palais. A la suite de ces observations, Hoffmann ajoute qu'il y a un type bulbaire de la myopathie qui peut être ou congénital, ou bien apparaître dans la première enfance et puis affecter une marche descendante. En 1900, F. Pick (5) publie l'histoire clinique et anatomique d'un cas de myopathie s'étant développé chez un individu âgé de cinquante ans. Enfin, l'année après, M. Pierre Marie attire l'attention sur une forme de myopathie primitive progressive avec ptosis bilatéral et participation des muscles masticateurs. Comme le reconnaît M. Marie lui-même, le nombre des cas plus ou moins analogues à celui étudié par lui est encore trop restreint pour qu'il soit possible d'en donner une description très complète, mais il est vraisemblable que le nombre augmentera et que viendra bientôt le jour où il s'agira de trancher la question de savoir s'il s'agit là d'un type à part, ou d'une simple variété de la forme facio-scapulo-humérale classique. Habituelle-

(1) Reinhold, Ueber einen ungewöhnlichen Fall von myopathischer Muskelatrophie mit Betheiligung des Gesichts und bulbärer Muskelgebiete (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1893, Bd IV, p. 189).

(2) Bouveret, Deux cas de myopathie atrophique progressive ; atrophie linguale myopathique (*Lyon médical*, 1895, n° 39).

(3) F. Sano, Amyotrophie progressive primitive (*Ann. de la Soc. de méd. d'Anvers*, août 1897).

(4) J. Hoffmann, Klinischer Beitrag zür Lehre von der Dystrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1898, Bd XII).

(5) F. Pick, Zur Kenntniss der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd XVII, 1900).

ment, le sterno-cléido-mastoïdien est intact dans la myopathie progressive, tandis que le trapèze innervé par le même nerf, le spinal, est atrophié dans la plupart des cas. Ainsi Erb, dans sa monographie, cite l'atrophie dans 63 cas sur 83 observations; néanmoins, il existe quelques observations de myopathie progressive où l'atrophie du sterno-cléido-mastoïdien est mentionnée. C'est ainsi que Landouzy et Dejerine l'ont trouvée dans deux cas, ensuite, dans les observations de Reinhold et de F. Pick; l'observation de ce dernier auteur se fait remarquer, en outre, par l'atrophie considérable du sterno-cléido-mastoïdien avec la conservation relative du muscle trapèze.

Les muscles extenseurs du cou ne sont envahis par le processus myopathique que d'une manière tout à fait exceptionnelle; néanmoins, j'ai trouvé dans la littérature médicale quelques cas de myopathie où ces muscles sont atteints d'une manière manifeste. C'est ici qu'il convient de rappeler les observations de Strümpell (1), de F. Pick (2), de Reinhold (3), et c'est ici que je dois également citer le malade représenté dans la figure 7, qui présente actuellement une atrophie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. Tout récemment encore, M. E. Long (4) a communiqué à la Société de neurologie une observation d'atrophie musculaire ayant débuté à l'âge de quinze ans environ par les muscles de la nuque, de la région postérieure du tronc et de la ceinture pelvienne avec intégrité de la face. Mais toutes ces variantes symptomatiques ne méritent pas, ainsi que le remarque justement ce dernier auteur, qu'on en fasse des types spéciaux. Si les caractères généraux de la maladie permettent de diagnostiquer la nature de l'atrophie musculaire (protopathique ou deutéropathique), il importe peu qu'elle s'écarte plus ou moins de ce qu'on est convenu de regarder comme la forme schématique, car, ainsi que l'a fait remarquer Jendrassik (5) dans un de ses articles sur les maladies transmises par hérédité, « on serait amené à décrire autant de formes de maladies qu'il y a de familles atteintes ».

La plupart des variétés de myopathie progressive se compliquent, à une certaine période d'évolution, de déformations fixes qui s'opposent aux mouvements du membre qui en est atteint. Ce sont ces déformations qu'on a appelées en France *rétractions*, en Allemagne « *Contracturen* ». Ce dernier terme est impropre et devrait être remplacé par celui de « pseudo-contracture ». Ce phénomène

(1) Strümpell, Zur Lehre von der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd III).
(2) F. Pick, *loc. cit.*
(3) Reinhold, *loc. cit.*
(4) E. Long, Une variété peu commune de myopathie atrophique progressive (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 5 décembre 1901).
(5) E. Jendrassik, Ueber Paralysis spastica, — und über die vererbten Nervenkrankheiten im Allgemeinen, p. 164 (*Deutsches Archiv für klin. Medicin*, vol. LVIII, 1896).

clinique aurait été constaté pour la première fois par Friedreich, plus tard par MM. Landouzy et Dejerine (1). « Si la plupart des muscles, disent-ils, ne présentent rien de particulier à noter comme consistance, il n'en est pas de même pour certains qui présentent des modifications d'autant plus curieuses à signaler qu'on ne les rencontre guère dans l'atrophie musculaire myélopathique ; nous voulons



Fig. 7. — Myopathie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. Le malade ne peut pas tenir sa tête droite, il la renverse en arrière, à cause de l'atrophie des muscles de la nuque.

parler du raccourcissement, de la rétraction de certains muscles, du biceps brachial en particulier, et qui existe d'une façon très nette chez trois de nos malades. Cette rétraction des muscles précédents empêche ces malades de mettre les avant-bras sur la même ligne que le bras, de produire en un mot l'extension complète; dans ce mouvement, la corde dessinée sous la peau par le biceps rétracté augmente de tension, fait une saillie plus marquée, donne au palper la sensation d'une corde tendue, et l'on sent une résistance que l'on ne peut vaincre, même en déployant une grande force musculaire. En un mot, l'élongation complète des muscles précédents est impossible, et

(1) Landouzy et Dejerine. Myopathie atrophique progressive sans neuropathie (*Revue de méd.* octobre 1885).

c'est en grande partie à cette rétraction qu'est due la flexion légère des avant-bras sur les bras que l'on observe chez ces malades, rétraction qui est souvent assez prononcée pour attirer d'emblée l'attention des observateurs. Du reste, ce phénomène peut s'observer dans d'autres muscles, et c'est une rétraction de même nature siégeant dans les muscles de la région postérieure de la cuisse qui maintient dans un état permanent de flexion assez prononcée la jambe gauche du malade de l'observation V. Cette rétraction des muscles donne, lorsqu'ils sont en état de tension, une sensation de dureté particulière à la palpation, sensation que l'on ne retrouve guère lorsque ces muscles sont dans le relâchement. »

Depuis la description donnée par ces auteurs, les rétractions ont été notées par la plupart des observateurs qui, en général, ainsi que l'a fait remarquer Blocq (1), se sont contentés de les consigner, sans autre commentaire, non seulement dans la forme héréditaire infantile de Duchenne, mais aussi dans les autres formes de myopathie, et surtout dans la paralysie pseudo-hypertrophique où les rétractions sont très prononcées dans quelques cas. Ainsi, les rétractions fibreuses n'appartiennent pas en propre à un seul type de myopathie, mais peuvent se rencontrer dans les différentes formes; elles feraient défaut dans les amyotrophies de cause spinale. Ceci s'explique très facilement si l'on admet, chose qui me semble indiscutable, avec Charcot et Erb, qu'il n'existe qu'une classe de myopathies, dont les différents types sont autant de variétés.

Le début de cette complication semble assez variable : elle est quelquefois précoce, d'autres fois tardive, sans qu'on puisse encore rien affirmer au sujet de ces différences dans l'époque de son apparition.

L'ordre de fréquence de cette rétraction serait le suivant : 1° le triceps sural; 2° les biceps du bras, et 3° les biceps de la cuisse.

D'après une statistique de Hahn (2), qui comprend 67 cas de myopathie primitive avec rétraction, il trouve que ces rétractions tendineuses sont plus fréquentes dans la paralysie pseudo-hypertrophique que dans la forme infantile de Duchenne. Les difformités auxquelles donnent lieu ces rétractions sont, par ordre de fréquence, les suivantes : pied bot équin et pied bot varus (50 cas), puis viennent la rétraction du genou (17 cas), la rétraction de l'articulation coxo-fémorale (6 cas), pied valgus (1 cas), genu valgum (1 cas), pieds plats (2 cas), contracture du biceps (6 cas).

Hahn attire avec raison l'attention des neurologistes sur le fait que, toutes les fois qu'ils se trouveront en présence d'un enfant qui, sain jusqu'alors, présentera un pied bot équin, ils devront également

(1) P. Blocq, Des contractures. Th. de Paris, 1888.

(2) F. Hahn, Ueber das Auftreten von Contracturen bei Dystrophia muscularis progressiva (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1900, p. 137).

penser à une myopathie primitive progressive. Je ne puis que confirmer cette assertion de Hahn, et comme preuve, je citerai une observation de pseudo-hypertrophie musculaire de Schlesinger, où le premier symptôme qui a attiré l'attention de la famille a été le fait que l'enfant s'est mis à marcher sur la pointe des pieds, trouble dépendant de la rétraction du triceps sural. J'ai trouvé que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, les rétractions tendineuses sont plus fréquentes qu'il n'avait été admis jusqu'à présent. Au début de la maladie, le varus équin déterminé par la rétraction du triceps sural est peu visible et seulement pendant la marche; plus tard il devient très apparent, ce qui fait que le malade marche sur la pointe du pied, et plus tard encore, sur l'extrémité des orteils; parfois, le malade s'appuie surtout sur le bord et la face externe du pied. Le varus équin est bilatéral, et même quelquefois symétrique. Au genou et au coude, la rétraction des biceps détermine une flexion permanente et proportionnelle avec le degré de la rétraction. L'extension volontaire ou passive de ces articulations ne dépasse pas une certaine limite.

Scherb (1), et plus tard Cestan et Lejonne (2), ont publié des cas de myopathie progressive où les rétractions tendineuses étaient généralisées, ce qui donnait aux malades un aspect tout spécial. Les observations de ces deux derniers auteurs se rapportent à deux frères, l'un âgé de douze ans, l'autre de vingt-six. Chez l'aîné, on constate en outre la déformation thoracique, en taille de guêpe. Les deux malades sont en quelque sorte figés par les rétractions fibro-tendineuses, sans qu'il y ait d'ailleurs ni arthrite, ni brides périarticulaires. Le thorax et le tronc sont rigides, sans lordose ni scoliose, la flexion de la tête en avant est très limitée par la rétraction du trapèze ; les omoplates, au lieu d'être « ailées », sont au contraire fixées et rapprochées de la colonne vertébrale. Les membres sont en flexion, l'extension étant absolument impossible à cause de la rétraction des muscles fléchisseurs. Par suite de ces rétractions, la démarche chez l'aîné est tout à fait caractéristique: il avance accroupi et sur la pointe des pieds, tout à fait semblable au malade cité par le professeur Grasset, lequel avait la démarche en crapaud.

Les rétractions fibreuses des muscles envahis par la myopathie donnent naissance, dans la station et dans la marche, à certains troubles qui ont été analysés avec grand soin par Paul Richer (3), Londe et Meige (4). Tout d'abord, dans la station debout, le talon des myo-

(1) Scherb, Myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse et rétraction de tous les fléchisseurs. Pas de participation de la face (*Rev. neurol.*, 1900, p. 218).

(2) Cestan et Lejonne, Une famille de myopathiques avec déformations anormales (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 7 novembre 1901 ; *Revue neurol.* 15 novembre 1901, p. 1068).

(3) Paul Richer, De la station et de la marche chez les myopathiques (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894).

(4) Paul Londe et Henri Meige, Myopathie primitive généralisée (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894).

pathiques ne repose pas sur le sol aussi parfaitement que celui des sujets normaux (fig. 8). En second lieu, la station sur les talons, que l'homme sain peut réaliser facilement, devient absolument impossible chez ces malades. Cette incapacité fonctionnelle n'est pas imputable à la faiblesse des muscles de la face antéro-externe de la jambe, car le malade résiste encore assez vigoureusement, lorsqu'on lui dit de relever le pied. La raison de cette impotence se trouve dans le raccourcissement des muscles du mollet, envahis par le tissu fibreux. C'est encore au raccourcissement des muscles des mollets qu'il faut



Fig. 8. — Paralysie pseudo-hypertrophique : le petit malade a les talons relevés à cause de la rétraction du tendon d'Achille.

attribuer certains autres troubles de la marche et surtout la difficulté qu'éprouvent tous les myopathiques à marcher sur un terrain montueux. Lorsque la rétraction tendineuse des jumeaux est plus accusée, comme dans les myopathies de vieille date, l'axe du pied se prolonge avec celui de la jambe sans qu'on puisse le ramener à angle droit. C'est une variété d'équinisme.

C'est au professeur de Moscou, M. Roth (1), que revient le mérite d'avoir expliqué pour la première fois et d'une manière scientifique le mécanisme des lésions qui président à la formation des rétractions musculaires qui réalisent les déformations des membres. Roth a montré que la transformation fibreuse du faisceau musculaire, au niveau du point où il se continue avec son tendon, a comme consé-

(1) W. Roth, Ueber die Pathogenese der progressiven Muskelatrophie (*Ziegler's Beiträge zür pathologischen Anatomie*, t. XIII, 1893).

quence le raccourcissement du muscle, et par suite, sa rétraction. M. Dejerine s'est rallié à l'opinion de Roth, ainsi qu'il ressort des remarques qu'il a faites à l'occasion de la communication du professeur de Moscou à la Société de biologie (1). Les rétractions musculaires, a dit Dejerine, sont dues, non à un processus de myosite interstitielle, mais bien à une transformation pour ainsi dire tendineuse des extrémités musculaires.

Blocq, dans sa thèse *des Contractures* (2), a fait certaines réserves sur le mécanisme de rétraction proposé par Roth. Il est vrai qu'il admet aussi que la transformation fibreuse du tissu musculaire joue un rôle important dans la genèse des déformations, mais l'interprétation qu'il donne à cet égard est différente. D'après lui, l'attitude vicieuse attribuée à la rétraction serait sous la dépendance exclusive de l'inégalité de puissance des muscles malades : l'action des muscles envahis postérieurement, et moins faibles par conséquent, l'emporte sur celle de leurs antagonistes. Le rôle de la cirrhose musculaire se bornerait à rendre irréductible et définitive cette attitude vicieuse. Ce ne serait pas en somme la rétraction fibreuse, au sens vrai du mot, qui déterminerait la déformation, mais l'action musculaire. Il me semble hors de doute que les rétractions tendineuses et les difformités qui en résultent relèvent d'une discordance entre l'action des antagonistes, fait reconnu également par M[me] Sacara, Cestan et Lejonne. En effet, dans presque tous les cas, sinon dans tous, les muscles qui deviennent le siège de rétractions sont plus forts que leurs antagonistes. C'est précisément cette faiblesse des antagonistes qui nous explique certains troubles fonctionnels qui s'observent au cours des myopathies avec rétraction. C'est ainsi que j'ai été frappé par la tendance au steppage, que présentent parfois les malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique; mais nous reviendrons plus tard sur ce sujet.

Cependant, je dois dire que l'existence de ces troubles n'est pas absolument nouvelle, attendu que Charcot (3) en parle dans son article très connu sur la revision nosographique des amyotrophies. Parlant d'une jeune fille atteinte d'amyotrophie des membres inférieurs, Charcot s'exprime de la manière suivante : « En effet, par suite de l'impotence des muscles de la jambe, la pointe du pied tombe quand la malade, dans la marche, relève son membre inférieur pour le porter en avant. Il en résulte qu'elle est obligée, sous peine de laisser traîner à terre la pointe du pied, de fléchir outre mesure le genou, imitant le mouvement des chevaux qui steppent. »

(1) W. Roth, Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'atrophie musculaire progressive (*Compte rendu des séances de la Soc. de biol.*, 1886).

(2) Blocq, Des contractures. Th. de Paris, 1888.

(3) Charcot, Revision nosographique des amyotrophies (Leç. sur les mal. du syst. nerveux, t. III, Paris, 1887).

Habituellement, il n'existe pas de contractions fibrillaires dans les myopathies progressives, et quelques auteurs ont fait de ce signe, à juste titre, un signe différentiel entre les myopathies primitives et les atrophies musculaires dues à des altérations du système nerveux central. Toutefois, on ne doit pas leur accorder une valeur absolue, non seulement parce qu'on peut les observer normalement sur des gens nerveux, mais elles peuvent encore apparaître dans des affections autres que les atrophies spinales. Les contractions fibrillaires ont été notées dans les myopathies primitives par Zimmerlin, Hitzig, Oppenheim, etc., et tout récemment dans plusieurs cas, par Léri.

Le mécanisme de production de ces contractions fibrillaires est obscur, mais il me semble certain qu'il est d'une fréquence beaucoup plus considérable dans les atrophies spinales que dans toutes les autres affections du système nerveux.

Les réflexes tendineux, et surtout le réflexe patellaire, sont presque toujours modifiés dans les différents types de myopathie progressive. Déjà, dans leur mémoire de 1885, Landouzy et Dejerine notent, dans 2 cas sur 5, l'abolition du réflexe patellaire malgré l'intégrité du quadriceps et s'expriment ainsi : « Dans la myopathie atrophique progressive, on peut dire que l'état des réflexes tendineux est en raison directe du volume des masses musculaires ;... dans certains cas, cependant, le réflexe patellaire peut disparaître avant toute trace d'atrophie dans les muscles de la cuisse. S'agit-il ici d'une coïncidence fortuite ? La chose nous paraît peu probable, par la bonne raison que le réflexe patellaire ne manque guère chez les sujets sains et que, d'un autre côté, il s'agit ici de deux atrophiques héréditaires (observations III et IV) appartenant à la même famille. Cette absence du réflexe patellaire dans ces deux cas, encore inexplicable pour nous, mérite d'être prise en considération, car elle tend à montrer que la valeur du phénomène du genou, quelque grande qu'elle soit en clinique, est loin d'être absolue et que ce phénomène peut faire défaut chez des myopathiques bien avant que l'atrophie se soit montrée dans les membres inférieurs. » Il me semble hors de doute, à la suite des examens que j'ai faits à ce sujet, que le réflexe patellaire peut faire défaut dans la myopathie primitive progressive avant qu'il y ait des *modifications apparentes* du volume du quadriceps crural. Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, la disparition de ce réflexe est très précoce, et la conservation du phénomène du genou est exceptionnelle dans cette affection.

Mme Sacara (1) croit pouvoir expliquer l'abolition prématurée du réflexe patellaire, alors que le quadriceps n'est pas encore atrophié, par un défaut de développement de ce muscle, qui réduit sa capa-

(1) Olga Sacara-Fulbure, Studiu clinic asupra paralisiei pseudo-ipertrofice. Th. de Bucarest, 1893.

cité contractile. Il est plus probable que dans ce cas il s'agirait plutôt d'une altération de la fibre musculaire, localisée surtout dans le vaste interne, muscle qui contribue particulièrement à la production du réflexe, sans qu'il y ait des modifications notables de la masse de ce muscle. Les mêmes considérations peuvent s'appliquer à l'absence de réflexes au coude dans la forme infantile héréditaire de Duchenne, et dans la forme juvénile de Erb. Erb tout d'abord, puis Marie et Guinon, tout récemment Léri (1), ont publié des observations de ce genre. Je ne crois pas que l'on puisse conclure, de l'abolition des réflexes tendineux et de la discordance qui existe entre la diminution de la contraction réflexe des muscles et la conservation de leur volume, à l'intervention du système nerveux central ou périphérique dans la myopathie primitive. Au contraire, il faudrait chercher l'explication de la diminution ou l'abolition des réflexes tendineux, dans la majorité des cas, dans l'existence des altérations musculaires en rapport avec ces réflexes.

Dans la presque totalité des cas de myopathie primitive, les examens de la contractilité des nerfs et des muscles a fait reconnaître une diminution simplement quantitative, proportionnée dans une certaine mesure à l'atrophie ou aux altérations de la contractilité volontaire des muscles. « La diminution de l'excitabilité faradique des muscles, dit M. Huet, est moins caractérisée par l'apparition plus ou moins tardive des contractions minima que par la diminution d'étendue et de puissance de contraction (2). » Il en est de même pour l'excitabilité galvanique : les contractions minima se montrent souvent encore avec des courants d'assez faible intensité, mais l'ampleur des contractions provoquées par des courants plus forts est notablement diminuée. Conformément à la règle généralement reconnue, dans les altérations de l'excitabilité électrique des muscles dans les myopathies primitives, il n'existe aucune altération qualitative et rien qui rappelle plus ou moins la réaction de dégénérescence. Néanmoins, il existe quelques exceptions, rares il est vrai, mais certaines, étant donnée la valeur des observateurs qui les ont signalées. C'est ainsi que Zimmerlin, Heubner, Erb, Landouzy et Dejerine, Oppenheimer, Brissaud, Eisenlohr, von Roon, Prager, Schenk, Thomas Savill, et, plus récemment encore, Spillmann, Abadie et Denogès, ont trouvé la réaction de dégénérescence dans un ou plusieurs muscles. A quoi attribuer l'existence de la réaction de dégénérescence dans les observations citées plus haut ? Sans doute il faut faire intervenir la coexistence des modifications organiques

(1) A. Léri, Contribution à l'étude de la nature des myopathies et des réflexes tendineux dans cette maladie (*Revue neurologique*, n° 11, 1901).

(2) Huet, Examen de l'excitabilité électrique des nerfs et des muscles dans un cas de myopathie primitive progressive (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, 1894, n° 3, p. 160).

dans le système nerveux périphérique. En effet, il n'existe pas de critérium morphologique qui puisse nous permettre de distinguer les lésions des fibres musculaires dans les myopathies et dans les atrophies musculaires d'origine nerveuse : les altérations dans les deux cas se ressemblent; aussi, il faudrait admettre que les fibres musculaires privées de l'influx nerveux normal présentent des qualités spéciales d'excitabilité qui puissent nous expliquer l'apparition de la réaction de dégénérescence. Ceci serait en accord avec les expériences récentes de M. Babinski, qui a trouvé sur le cadavre, une ou deux heures après la mort, des phénomènes de cette réaction de dégénérescence. Bref, je crois que, dans les myopathies accompagnées de réaction de dégénérescence, le système nerveux périphérique n'est pas absolument intact et qu'il participe aussi à la production de la dégénérescence. Du reste, l'anatomie pathologique nous a montré, dans quelques cas de myopathie, des altérations dans les faisceaux nerveux intramusculaires.

Tout dernièrement, Brissaud et Allard (1) ont communiqué à la Société de neurologie l'histoire clinique d'un cas de myopathie avec réaction électrique normale : même pour les muscles dont le volume est des plus réduits, la contraction minima se produit aux intensités normales. J'ajoute que Marie et Babinski ont fait certaines réserves à propos de la nature myopathique du cas présenté par M. Brissaud. Quoi qu'il en soit, ainsi qu'il résulte des remarques faites par M. Huet, dans la même séance, les réactions électriques peuvent rester bien conservées chez des myopathiques, même dans le cas de myopathie où la maladie est déjà ancienne. Le seul point à noter est une diminution dans l'amplitude de contraction chez certains muscles très atrophiés.

L'état des os dans les membres a été peu étudié dans la myopathie progressive primitive. Si on devait tenir compte du silence des auteurs à cet égard, on pourrait conclure qu'ils ne sont pas altérés d'une façon apparente dans cette affection. Néanmoins, Schultze (2) a publié l'histoire anatomo-clinique d'un cas de pseudo-hypertrophie avec atrophie des os. En parcourant la littérature médicale, il n'a trouvé que deux observations de ce genre (Friedreich, Le Gendre). A l'autopsie, Schultze a trouvé, en dehors de la cypho-scoliose, une atrophie très marquée des côtes, des os du bassin, de l'humérus et du fémur. Ce dernier, qui avait sa longueur normale, n'avait plus que l'épaisseur diamétrale du doigt médius. Cet auteur pense qu'il ne s'agirait pas dans son cas d'une coïncidence, ou bien

(1) E. Brissaud et Félix Allard, Un cas de myopathie avec réactions électriques normales (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 5 décembre 1901).

(2) F. Schultze, Ueber Combination von familiärer progressiver Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, Bd XIV).

d'une atrophie congénitale des os ; mais l'atrophie des muscles, comme celle des os, relève de la même cause inconnue dans sa nature. Les muscles présentaient les mêmes lésions qu'on retrouve chez les myopathiques, et la moelle a été trouvée normale. Quelle que soit la vraie explication du cas intéressant de Schultze, je ne puis passer sous silence que la sœur aînée du malade était aussi atteinte de l'atrophie des os et de spondylose rhizomélique.

En dehors de l'observation de Schultze et de celles de Friedreich et Le Gendre auxquelles il fait allusion, j'ai pu trouver un quatrième cas, se rapportant à une jeune fille de dix-sept ans atteinte de paralysie pseudo-hypertrophique, publié par Lloyd (1) déjà en 1884. Ce qu'il y avait de remarquable chez cette malade, c'était l'atrophie des épiphyses, des os, des articulations du coude et du genou. Il en résultait que ces articulations étaient ballantes, comme cela peut arriver dans les arthropathies du tabes, et on pouvait leur imprimer des mouvements dans toutes les directions. La malade portait en outre une scoliose. Je serais porté à admettre que l'atrophie des os n'est pas d'une rareté si exceptionnelle, comme cela ressortirait des observations publiées à cet égard. Il est fort probable qu'en examinant systématiquement les os chez tous les myopathiques, on trouvera que ceux des extrémités sont plus fréquemment atteints qu'on ne l'admet généralement.

L'atrophie des muscles qui prennent leur insertion sur l'omoplate donne lieu à différentes attitudes de l'os scapulaire pendant les divers mouvements du bras. Parmi ces attitudes, une des plus connues est celle qui est désignée sous le nom de *scapulæ alatæ*, laquelle est due à l'atrophie du rhomboïde et à celle des portions inférieure et moyenne du trapèze. Si le malade écarte le bras du tronc, l'omoplate suit de près l'excursion de l'avant-bras. C'est ainsi que les mouvements du bras en arrière tendent à rapprocher l'angle inférieur de l'omoplate vers la colonne vertébrale; par contre, cet angle s'écarte de plus en plus lorsqu'on dirige le bras en avant et dans le sens horizontal ; il atteint son maximum d'écartement dans l'élévation du bras au-dessus de l'horizontale. A l'état de repos, lorsque les bras sont pendants, et l'atrophie des muscles scapulaires accusée, le bord interne de l'omoplate est détaché et proémine sous la peau (fig. 9). L'insuffisance de certains muscles (grand dorsal, spinaux, et jusqu'à un certain point, le trapèze et le rhomboïde) nous explique pourquoi les malades se tiennent courbés en avant lorsqu'ils sont assis dans leur lit.

Les déformations thoraciques que l'on rencontre chez les myopathiques se présentent, suivant M. Marie, sous des aspects

(1) J.-H. Lloyd, Communication à la Philadelphia Neurological Society, séance du 28 avril 1884 (*Journ. of nervous and mental Diseases*, 1884, octobre, p. 627).

un peu différents d'un malade à l'autre, tant au point de vue de l'intensité que de la configuration même. Elles ont cependant des caractères communs d'une assez grande netteté pour permettre souvent de faire le diagnostic à première vue. Parmi ces caractères, il faut citer tout d'abord l'aplatissement du thorax, aplatissement tel qu'il semble avoir été violemment comprimé d'avant en arrière.

D'après Guinon et Souques, qui ont décrit pour la première fois cette déformation, on peut la rapprocher de celle connue sous le nom de thorax en entonnoir, bien qu'elle ne lui soit pas absolument



Fig. 9. — Homme atteint de myopathie progressive primitive, présentant, à un degré extrême, la déformation du thorax « en taille de guêpe » (d'après un négatif dû à l'obligeance de M. P. Marie).

identique. Par suite de l'aplatissement général du thorax et du retrait du sternum en dedans, la situation respective des mamelons est légèrement modifiée. Ils sont rapprochés l'un de l'autre et leur axe, au lieu d'être dirigé en avant et en dehors, est dirigé directement en avant. Dans aucun des cas observés par Guinon et Souques, il n'a été observé de gêne notable des organes contenus dans l'intérieur du thorax.

Guinon et Souques ont noté, en outre, un déjettement latéral du thorax, de sorte que la ligne médiane thoracique ne correspond plus à l'axe du corps. M. Grasset met sur le compte du décubitus latéral prolongé ce déjettement latéral, qui favoriserait d'ailleurs des troubles ostéotrophiques spéciaux comparables à ceux que Marie et Ona-

noff ont décrit dans la conformation de la boîte cranienne des myopathiques.

On observe, chez certains myopathiques, une particularité assez bizarre du thorax qui a été décrite pour la première fois par M. Marie sous le nom de *taille de guêpe* (fig. 9). Voici en quoi consiste cette déformation. On sait que, dans le thorax normal, les contours latéraux ont une obliquité plus ou moins marquée en dedans et en bas ; obliquité due à ce que la circonférence de la région inférieure du tronc est évidemment moindre que la circonférence de la région supérieure



Fig. 10. — Jeune homme atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, présentant une obliquité assez marquée des côtes sans déformation en taille de guêpe.

et moyenne. Chez le malade qui présente la taille de guêpe, les contours latéraux ont une direction à peu près verticale, la circonférence du thorax dans sa région inférieure étant presque égale à celle des régions situées au-dessus. De là il résulte que les hypocondres forment avec la base du thorax un angle rentrant, d'où l'aspect en taille de guêpe décrit par M. Marie. D'après cet auteur, l'explication de cette déformation réside dans le fait que, par suite de l'aplatissement de la cage thoracique, la direction des côtes se montre notablement modifiée : leur obliquité est considérablement accrue sur toute la hauteur de la cage thoracique, d'où l'aspect vertical des contours latéraux

du thorax et la dépression constatée au niveau des hypocondres. L'atrophie des muscles doit sans doute aussi jouer un rôle dans la production de la déformation en taille de guêpe. Depuis que mon attention a été attirée sur cette obliquité des côtes, à la suite de la lecture du travail de M. Pierre Marie, je l'ai souvent rencontrée dans les différentes formes de myopathie où la maladie, datant depuis longtemps, a envahi les muscles du thorax. La figure 10, représentant un malade affecté de paralysie pseudo-hypertrophique, constitue un exemple de cette obliquité des côtes, mais sans déformation en taille de guêpe. Chez le même malade, il y a un degré avancé de lordose (fig. 11).



Fig. 11. — Vue générale, de profil, du même malade que dans la figure précédente. Il présente une scoliose marquée, l'écartement des jambes, et dans cette attitude, il s'appuie sur la pointe des pieds.

Les myopathiques atteints d'atrophie des muscles, des gouttières vertébrales et de la masse sacro-lombaire sont affectés de la lordose paralytique avec cyphose dorsale que Duchenne a décrite comme conséquence de ces insuffisances musculaires. Chez eux pas de scoliose, ou scoliose insignifiante : c'est là la conclusion émise par Hallion (1), après qu'il a eu examiné un certain nombre de malades et parcouru beaucoup de faits connus.

Sacaze a publié, en 1893, l'histoire d'un cas de scoliose dans une myopathie primitive atrophique (2). La scoliose, chez le malade de Sacaze, était très accentuée et accompagnée des autres déformations qui se produisent souvent en pareil cas, soit du côté de la cage thoracique, soit du côté du bassin. En ce qui concerne le mécanisme de la scoliose dans ce cas, Sacaze, tout en reconnaissant que l'altération musculaire a dû avoir une certaine action, croit cependant nécessaire de faire intervenir d'autres éléments, et surtout de tenir compte d'un trouble trophique osseux ayant pour siège les vertèbres. Il exclut complètement le rachitisme, étant donné que son malade a dépassé l'âge de cette affection, et puis parce qu'il n'a trouvé chez lui aucun

(1) Hallion, Les déviations vertébrales névropathiques. Th. de Paris, 1892.
(2) Sacaze, *Arch. de neurol.*, 1893, p. 356.

des autres signes habituels du rachitisme. Pierre Marie (1) note également l'existence d'une scoliose plus ou moins prononcée dans la myopathie progressive.

Scherb (2) a publié l'histoire clinique d'un cas de myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse et rétraction de tous les fléchisseurs. J'ai également eu l'occasion d'observer un cas de paralysie pseudo-hypertrophique avec scoliose très prononcée, reproduit par la photographie (fig. 12). La convexité de la scoliose est dirigée du côté droit.



Fig. 12. — Même malade que dans les figures 10 et 11, présentant une scoliose évidente et la déformation connue sous le nom de : *scapulæ alatæ*.

On peut résumer les déformations thoraciques chez les myopathiques en disant que le thorax est affecté généralement d'un aplatissement antéro-postérieur, d'une cyphose compensatrice dorsale consécutive à la lordose lombaire, et plus rarement il y a de la scoliose et de la déformation dite « taille de guêpe ». Cette opinion pourrait cependant être modifiée dans l'avenir, étant donné que la taille de guêpe est une déformation décrite récemment, et que la scoliose se retrouve dans les observations de quelques auteurs.

Marie et Onanoff (3) ont décrit, dans certains cas de myopathie progressive primitive, une déformation du crâne, lequel a l'aspect d'un sphéroïde aplati postérieurement. Il s'agirait là d'une lésion osseuse qui pourrait bien être parallèle à l'altération musculaire, malgré que cette déformation du crâne ait été observée par Marie plus particulièrement dans la forme myopathique juvénile de Erb, forme dans laquelle les muscles de la face restent sans atrophie. Marie et Onanoff admettent que cette déformation du crâne résulterait d'une forme d'ostéomalacie spéciale, sous la dépendance immédiate de l'affection myopathique. Du reste, ces auteurs sont réservés sur la genèse de ce singulier phénomène.

Avant de terminer la question des lésions osseuses dans la myopathie, je crois devoir dire un mot à propos des lésions articulaires

(1) Pierre Marie, Leçons de clinique médicale, Hôtel-Dieu, 1894-95-96, p. 39.

(2) G. Scherb, Myopathie primitive avec cypho-scoliose monstrueuse et rétraction de tous les fléchisseurs. Pas de participation de la face (*Rev. neurol.*, 1900, n° 5).

(3) P. Marie et Onanoff, Sur la déformation du crâne constatée dans certains cas de myopathie progressive primitive (*Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 26 février 1891).

des membres dans cette affection. D'après Gaulejac (1), qui s'est occupé de ce sujet, la rétraction des muscles antagonistes produirait des déformations du squelette consistant dans l'évasement jusqu'à l'effacement complet de la cavité de l'articulation au voisinage de laquelle il s'insère. Aussi, cet auteur considère les lésions articulaires dans la myopathie comme appartenant en propre à la dystrophie musculaire, totalement distinctes des luxations pathologiques banales et de la luxation congénitale.

Guillain (2) a examiné d'une manière systématique la pression artérielle chez les myopathiques du service de Pierre Marie. La recherche de la pression artérielle était faite avec le sphygmomanomètre de Potain, sur l'artère radiale, en dehors des périodes de la digestion. La pression artérielle chez les myopathiques s'est montrée oscillante entre 11 et 14 centimètres de mercure au lieu de 16, 17, 18, chiffres normaux. Les malades ne présentaient aucun symptôme de tuberculose pulmonaire ni d'affection cardiaque. L'intégrité du muscle cardiaque prouverait que l'hypotension des myopathiques dans les cas examinés par Guillain ne doit pas être rapportée à l'insuffisance des muscles du cœur ; on pourrait plutôt penser soit à des lésions vasculaires périphériques, soit à un trouble d'innervation sympathique. Mais, quelle que soit l'hypothèse invoquée pour expliquer ce phénomène d'hypotension, son existence est intéressante à signaler, parce qu'elle fait défaut dans les autres variétés d'amyotrophie de cause névritique ou médullaire, et permettra peut-être d'orienter parfois un diagnostic hésitant vers celui de myopathie. Il résulte donc de toutes ces considérations générales qu'il n'y a pas dans la myopathie des caractères spécifiques absolument pathognomoniques qui puissent nous permettre, par leur présence isolée, de faire le diagnostic de myopathie dans un cas donné, mais c'est l'ensemble des phénomènes et l'évolution de la maladie qui feront reconnaître qu'il s'agit d'un myopathique.

Après avoir décrit les caractères généraux de la myopathie primitive progressive et montré leur valeur relative, nous allons aborder l'exposition des différents types de cette myopathie.

PARALYSIE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE OU MYOSCLÉROSIQUE

HISTORIQUE. — C'est en 1838 que Duchenne (de Boulogne) a entrevu pour la première fois l'existence de la paralysie pseudo-hyper-

(1) Henri de Gaulejac, Nouvelle étude anatomo-pathologique et pathogénique des lésions articulaires myopathiques (*Gaz. des hôp.*, n° 13, p. 113, 31 janvier 1900).

(2) Guillain, La pression artérielle chez les myopathiques et dans la maladie de Thomsen (*Soc. de neurol. de Paris*, séance du 2 mai 1900 ; *Rev. neurol.*, p. 477).

trophique (1). L'éminent observateur français a été surpris de l'attitude de ces malades dans la station et la marche, qui étaient difficiles malgré que les membres inférieurs présentassent une musculature puissante en apparence; musculature qui, d'après l'affaiblissement du mouvement, s'était développée d'une manière monstrueuse dans un nombre plus ou moins grand de muscles. Il a remarqué en même temps que les membres inférieurs, avec ces muscles très développés bien qu'affaiblis, contrastaient par leur grosseur avec la maigreur relative des membres supérieurs, où la force motrice était à peu près normale.

Il proposa en 1861 d'appeler la nouvelle espèce morbide : *paraplégie hypertrophique de l'enfance*; mais cette dénomination n'était et ne pouvait être que provisoire, car Duchenne (de Boulogne) ignorait alors si cette espèce de paralysie se présenterait toujours sous la forme paraplégique et si elle ne se généraliserait pas. Aussi il remplaça plus tard, en 1878, la dénomination de « paraplégie hypertrophique de l'enfance » par celle de *paralysie pseudo-hypertrophique*, ou bien par celle de *paralysie myosclérosique*. Depuis la description de Duchenne (de Boulogne), tous les auteurs ont confirmé l'existence du type tracé par lui.

Les recherches plus récentes ont ajouté à la description de Duchenne quelques nouveaux symptômes, et l'examen anatomo-pathologique a surtout fait voir ce fait important que les centres nerveux sont exempts de lésions appréciables au microscope.

SYMPTOMATOLOGIE. — En remontant aux premières manifestations que présentent les enfants atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, on apprend par les parents que la maladie a débuté par un certain affaiblissement des membres inférieurs, mais, comme la faiblesse se présente chez un enfant très jeune et peut s'accompagner d'une certaine augmentation de volume des muscles affaiblis, les parents ne s'en préoccupent pas et ne font recours à l'assistance du médecin que lorsque cet affaiblissement s'est transformé en véritable parésie et que la pseudo-hypertrophie est devenue bien apparente. A ce moment, le changement de volume des muscles est très manifeste, le relief de quelques-uns des muscles aux membres inférieurs est très exagéré, surtout ceux du mollet, par où débute la pseudo-hypertrophie musculaire (fig. 13, 14 et 15). L'hypertrophie musculaire gagne rapidement les muscles fessiers et, ensuite, elle peut se généraliser à tous les muscles des membres inférieurs.

Duchenne (de Boulogne) a montré que l'hypertrophie commence quelques mois ou un an environ après le début de la parésie. Elle s'étend progressivement des gastrocnémiens à d'autres muscles, soit

(1) Duchenne (de Boulogne), De l'électrisation localisée, p. 596, Paris, 3e édition, 1872.

en se localisant dans quelques-uns des muscles affaiblis, soit en envahissant tous ou presque tous les muscles affaiblis. Dans une de ses observations, les deltoïdes ont commencé à augmenter de volume plusieurs mois après les gastrocnémiens. Les deux premières périodes de la paralysie pseudo-hypertrophique, c'est-à-dire l'affaiblissement et la pseudo-hypertrophie, peuvent se confondre en une seule. C'est ainsi que parfois l'affaiblissement musculaire et la pseudo-hypertrophie semblent avoir débuté simultanément, ou dater de la



Fig. 13. — Enfant atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, chez lequel on voit très bien l'hypertrophie des muscles des membres inférieurs, et surtout celles des jumeaux dont les ventres volumineux se dessinent vigoureusement.

naissance. Quel que soit le mode d'extension et d'hypertrophie musculaire apparente et le moment de son apparition, l'augmentation de volume des muscles a lieu progressivement, et met en général un temps assez long (un an à un an et demi) à atteindre son maximum. La maladie peut rester dans cet état plusieurs années. Les muscles qui peuvent être atteints de pseudo-hypertrophie dans cette période de temps sont les suivants : à la jambe, les jumeaux, le soléaire, les péroniers et le jambier antérieur ; à la cuisse, le triceps crural et plus particulièrement le droit antérieur et le vaste externe, puis viennent le tenseur du fascia-lata, le biceps, le demi-membraneux, le demi-tendineux et les fessiers. A l'abdomen et au tronc, les muscles envahis par la pseudo-hypertrophie sont les suivants : les sacro-lombaires, le carré des lombes, le droit antérieur de

l'abdomen, le grand oblique; le grand dentelé, le deltoïde. Aux membres supérieurs, le triceps, le biceps et le long supinateur. Enfin, à la face, le masséter et les muscles de la langue.

La pseudo-hypertrophie n'apparaît pas avec une égale fréquence dans tous ces muscles, car elle est relativement rare dans les muscles du tronc, tandis qu'elle est d'une grande constance dans ceux du mollet. Même lorsqu'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique ne présente pas de pseudo-hypertrophie à une phase plus



Fig. 14. — Le même malade que la fig. 13, mais vu de profil, montrant d'une façon nette l'obliquité plus grande des différents segments du corps, les uns sur les autres, les omoplates se trouvent à un plan postérieur à celui des fesses. (Comparer avec la fig. 15.)



Fig. 15. — Même malade, vu de face : les membres supérieurs atrophiés contrastent par leur gracilité avec les membres inférieurs où la plupart des muscles sont hypertrophiés.

ou moins avancée de la maladie, on est presque certain de trouver que le malade a eu antérieurement une augmentation de volume des muscles de cette région. Les fessiers et puis les sacro-lombaires et le triceps crural viennent en deuxième ligne de fréquence. Duchenne (de Boulogne) rapporte un cas où tous les muscles, sauf le grand pectoral, étaient atteints de pseudo-hypertrophie, mais c'est là un cas à peu près exceptionnel ; il est rare de voir les muscles de la face atteints d'hypertrophie, mais il n'en est pas de même pour la langue, dans laquelle, d'après mon expérience, elle est relativement plus fréquente qu'on ne l'admet habituellement.

Comme nous venons de le voir, l'hypertrophie intéresse de préférence certains groupes musculaires. Il en est de même de l'atrophie

qui se cantonne depuis le commencement dans certains muscles des membres supérieurs du tronc, tels que les muscles du bras et le long extenseur, le grand pectoral et le grand dorsal, qui ont toujours été trouvés atrophiés lorsque cette atrophie a été recherchée. Le trapèze dans ses deux tiers inférieurs, le grand dentelé, le rhomboïde, les spinaux, les intercostaux, sont souvent aussi pris par l'atrophie. Les muscles de l'avant-bras sont beaucoup plus résistants à l'atrophie, mais il semble que les extenseurs et les radiaux sont plus susceptibles d'atrophie que les fléchisseurs. Les petits muscles de la main sont généralement bien conservés ; néanmoins j'ai vu au moins deux cas, où ces muscles étaient également atrophiés (fig. 16). Je voudrais cependant faire une réserve à cet égard. Je crois en effet que l'affaiblissement des muscles de l'avant-bras et de la main est beaucoup plus commun qu'on ne le pense habituellement. Il n'est pas rare de voir que dans beaucoup d'observations on a jugé la force musculaire d'après le volume des muscles ; or, c'est là une erreur, car si on analyse avec attention l'énergie de la force musculaire de ces muscles, ou bien si on étudie la contraction électrique minimum des muscles de l'avant-bras et de la main, on s'aperçoit qu'ils sont très souvent affaiblis.



Fig. 16. — Myopathie généralisée, suite de paralysie pseudo-hypertrophique. L'atrophie des interosseux est bien visible, surtout à la main gauche, laquelle a l'aspect d'une griffe : la figure du malade présente les caractères du facies myopathique.

Ce qui me confirme surtout dans cette manière de voir, c'est que, en faisant l'examen anatomo-pathologique de quatre cas de myopathie, dont l'un avec pseudo-hypertrophie, j'ai trouvé des lésions indiscutables dans les muscles des éminences thénar et hypothénar et dans quelques muscles de l'avant-bras. Aussi ne doit-on pas conclure du volume du muscle à sa force musculaire. Cette idée a été autrefois soutenue avec beaucoup de talent par MM. Marie et Guinon, qui ont posé avec raison la proposition suivante : dans la myopathie progressive primitive, le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout. Duchenne avait déjà fait remarquer que l'augmentation de volume n'est pas en relation

(1) Marie et Guinon, Contribution à l'étude de quelques-unes des formes de la myopathie progressive primitive (*Rev. de méd.*, 1885).

constante avec l'affaiblissement fonctionnel. Charcot, dans ses *Leçons*, est revenu à plusieurs reprises sur ce sujet et il admet la même opinion.

Il me semble fort probable que la force musculaire des muscles extenseurs des membres inférieurs doit être plus diminuée que celle des fléchisseurs dans tous les cas de paralysie pseudo-hypertrophique, et cela indépendamment du volume des muscles. J'ai examiné à ce point de vue plusieurs enfants arrivés à différents degrés de paralysie pseudo-hypertrophique, et j'ai souvent trouvé que les fléchisseurs du pied, du genou et de la cuisse étaient relativement plus forts que les extenseurs. C'est probablement, ainsi que l'a fait remarquer déjà depuis plus de dix ans M[me] Sacara, parce que l'insuffisance des extenseurs favorise les rétractions musculaires. Cette donnée clinique est corroborée par les recherches anatomo-pathologiques que j'ai faites à ce point de vue, et qui m'ont prouvé que les lésions musculaires sont plus étendues et peut-être plus graves dans les extenseurs. M[me] Sacara soutient que les muscles les plus atteints dans leur dynamique et leur état anatomique sont précisément ceux qui, très puissants, ont une surface large et des effets multiples à accomplir, dans lesquels l'action d'étendre ou de relever prédomine, c'est-à-dire le grand dorsal, le grand pectoral, le grand dentelé. Aux membres supérieurs, ce sont les extenseurs de la main, ceux de l'avant-bras et ceux des premières phalanges ; tandis qu'au bras, c'est le biceps avec le long supinateur, car, quoique fléchisseurs, ces deux derniers sont des plus essentiels au fonctionnement des parties et agissent en sens inverse de la pesanteur.

La plupart des auteurs ont considéré la face comme restant intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Or cette proposition, qui constitue la règle, présente des exceptions, car la face ne reste pas absolument intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans cette dernière, Duchenne avait été frappé de l'expression stupide de la physionomie de quelques-uns de ces malades, et c'est pour cette raison que, croyant avoir affaire à une lésion du cerveau, il avait tout d'abord décrit cette affection sous le nom de *paraplégie hypertrophique de l'enfance*, de cause cérébrale. Mais cette expression d'hébétude de la physionomie n'est pas toujours sous la dépendance de l'affaiblissement de l'intelligence des malades. Klockner et Griesinger ont rapporté des cas où l'intelligence était normale ou à peu près, malgré cette expression peu intelligente de la physionomie. Tout ceci démontrerait que l'expression de la figure, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, n'est pas toujours fonction de l'affaiblissement intellectuel, mais des lésions des muscles de la face, Duchenne, avec sa perspicacité, avait entrevu cette possibilité ; aussi, en parlant du célèbre cas de pseudo-hypertrophie présenté par Bergeron à la Société des hôpitaux, il dit : « Les muscles de la face

paraissent avoir subi la même altération et fonctionnaient aussi mal que ceux des membres, et c'est en partie à cette circonstance qu'il faut attribuer sans doute le peu d'expression de la physionomie. » Aussi, Marie et Guinon concluent que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique la mieux marquée, il n'est pas très rare de voir les muscles de la face plus ou moins affaiblis.

Le malade que nous voyons représenté par la figure 16 est atteint de paralysie hypertrophique arrivée à sa dernière phase, qui l'immobilise complètement dans son lit. Or, chez ce malade, la face est également atteinte et elle présente une certaine ressemblance avec le facies des myopathiques (fig. 16).

Parmi les muscles qui offrent, en effet, une résistance extraordinaire à l'envahissement de la myopathie pseudo-hypertrophique, nous devons citer en première ligne le muscle du cœur. Il est vrai que les documents publiés à cet égard sont extrêmement rares, ce qui s'expliquerait peut-être par le fait que les auteurs n'ont pas accordé une attention suffisante à l'examen microscopique de cet organe. Néanmoins, quelques auteurs (Coste et Gioja, Rinecker, Goltz, Hamond) ont observé l'hypertrophie du cœur dans la paralysie pseudo-hypertrophique, sans affirmer s'il s'agit là d'un phénomène inhérent à la maladie, ou d'une complication accidentelle. Mme Sacara a noté chez quatre de ses malades des irrégularités dans le rythme et l'intensité des battements du cœur, tandis que Jacubowitch a cité un cas de lenteur du pouls. Au point de vue anatomo-pathologique, nous devons rappeler l'observation de James Ross (1), qui a trouvé dans un cas type de paralysie pseudo-hypertrophique des lésions manifestes dans les fibres musculaires du cœur.

Plus récemment encore, un auteur russe, M. Stembo (2), en employant la radioscopie, s'est convaincu que le cœur, dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique, prenait part aussi à la maladie, le cœur étant hypertrophié dans ce cas.

Dans la paralysie pseudo-hypertrophique, comme du reste dans toutes les autres myopathies, les différents segments du corps sont obliques les uns sur les autres dans le même sens que dans l'attitude physiologique. Mais parfois l'obliquité est tellement exagérée, que la station du myopathique constitue une véritable caricature de la station normale. D'après Paul Richer (3), auquel nous empruntons ces détails, l'obliquité des divers segments augmente chez les myopathiques dans

(1) James Ross, On a case of pseudohypertrophic paralysis (*Brit. med. Journ.*, 1883, Feb. 13).

(2) Stembo, Nimmt das Herz an der Pseudohypertrophie in den Fällen von Muskelpseudohypertrophie Theil ? Demonstration (*Medicin. Gesellsch. zu Wilna*, séance du 12 novembre 1897).

(3) Paul Richer, Revue des myopathies (*Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1894).

le but d'assurer une stabilité plus grande, d'autant plus nécessaire que les forces musculaires inutilisées chez l'homme normal, mais toujours présentes pour rétablir l'équilibre s'il vient à être rompu, font ici défaut. Cette obliquité plus grande des différents segments du corps les uns sur les autres, réalise pour ainsi dire une augmentation dans le sens antéro-postérieur de la base de sustentation, ana-

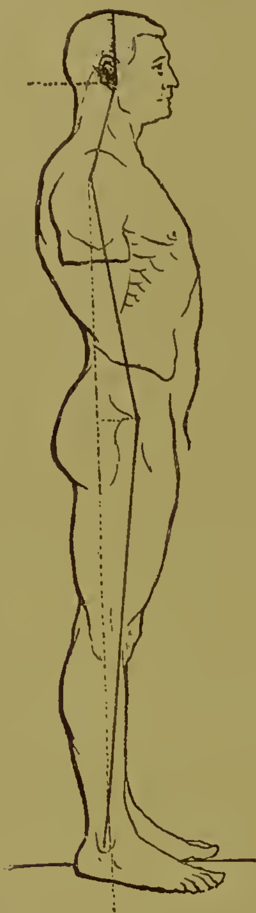


Fig. 17. — Schéma de la station normale. Les différents segments en lesquels le corps humain peut être décomposé sont maintenus en état d'extension les uns sur les autres. Ils peuvent être représentés par des lignes obliques alternativement de sens inverse.

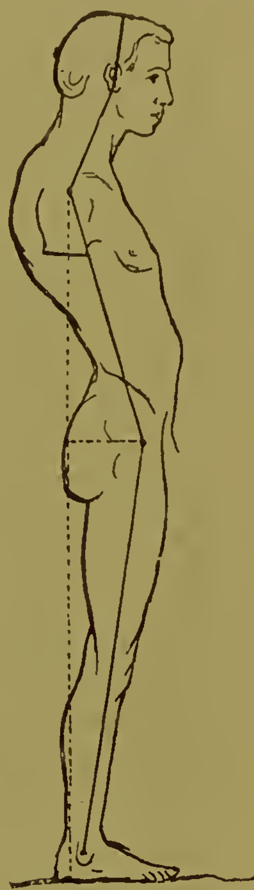


Fig. 18. — Schéma de la station chez les myopathiques. On y constate l'obliquité plus grande des différents segments les uns sur les autres. Le plan des épaules est reporté en arrière de celui des hanches.

logue à celle qui a lieu dans le sens latéral par suite de l'écartement des pieds et sur laquelle nous reviendrons dans un instant. Les figures 17 et 18, que nous empruntons à MM. Richer et Henri Meige, nous donnent une idée exacte des rapports qui existent entre l'obliquité des différents segments à l'état normal (fig. 17) et dans la myopathie (fig. 18).

L'écartement des jambes est un phénomène fréquent qui peut faire son apparition depuis le commencement de la maladie et puis s'accentuer de plus en plus. Parfois, cet écartement, comme cela se voit,

par exemple, chez le malade représenté sur la figure 19, est très exagéré. C'est un symptôme qui peut servir comme élément de



Fig. 19. — Malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, arrivée à un degré avancé. L'écartement des jambes est très accusé, les pieds sont en abduction. Les omoplates présentent la déformation connue sous le nom de *scapulæ alatæ*.

diagnostic alors que le tableau de la paralysie pseudo-hypertrophique n'est pas complet, mais, en tout cas, il n'est pas pathognomonique,

parce que nous le retrouvons dans une foule d'autres affections.

Mme Sacara attribue ce symptôme à la faiblesse des extenseurs de la jambe sur la cuisse et de celle-ci sur le bassin, et dans sa production interviennent le moyen et le petit fessier.

La démarche en canard tient, d'après P. Richer (1), à deux causes principales : 1° une oscillation latérale du bassin exagérée à chaque pas du côté de la jambe oscillante ; 2° une inclinaison latérale du tronc en son entier, qui se trouve en même temps rejeté du côté opposé, c'est-à-dire du côté de la jambe portante. Quelle est la raison de ces deux phénomènes ? Elle réside tout entière dans l'affaiblissement des masses musculaires du bassin et en particulier des moyens fessiers. Le bassin, n'étant plus retenu du côté portant par une force suffisante, retombe nécessairement à chaque pas du côté oscillant, entraîné par le membre qui y est suspendu.

Quant au mouvement du torse, il est la conséquence directe du mouvement anormal du bassin. C'est une action de compensation : le tronc ne pourrait suivre l'inclinaison verticale du bassin sans entraîner la chute de tout le corps. Pour garder l'équilibre et maintenir la ligne de gravité dans la base de sustentation formée par le pied portant, il faut bien que le haut du torse se rejette de ce côté. C'est en effet ce qui a lieu. Cette interprétation se trouve confirmée par ce fait que quelques myopathiques ne présentent la démarche en canard que d'un seul côté.

Mme Sacara (2) admet que l'inclinaison latérale du tronc aurait plutôt lieu dans l'articulation sacro-lombaire, et non pas dans l'articulation coxo-fémorale, le bassin étant à peu près immobile chez ces malades pendant leur marche ; elle croit que l'inclinaison du torse serait un mouvement de compensation par suite de la faiblesse des muscles extenseurs des membres inférieurs, qui aurait pour but, d'une part, de relever, et d'autre part, de ramener le centre de gravité du côté de la jambe portante.

Duchenne (de Boulogne), ayant eu l'occasion de soigner un malade dont les muscles sacro-spinaux et les longs dorsaux étaient paralysés consécutivement à l'atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne, observa que, chez ce malade, le tronc était très renversé en arrière et que la verticale tombant de l'apophyse épineuse la plus proéminente passait très loin de la face postérieure du sacrum : il présentait, en un mot, de la lordose. D'un autre côté, dans les cas de paralysie pseudo-hypertrophique observés par lui, il trouva que cette verticale passait encore plus ou moins derrière le sacrum. De là, jugeant par analogie, l'éminent créateur de la pathologie musculaire crut que la lordose de cette dernière affection serait dépendante, comme dans le cas cité, de la faiblesse des muscles spinaux

(1) Paul Richer, *loc. cit.*
(2) Mme Sacara, *loc. cit.*

extenseurs de la colonne vertébrale. Il l'appela même lordose paralytique des muscles spinaux lombaires, en opposition avec une autre espèce de lordose dépendante de la paralysie des muscles abdominaux.

L'opinion de Duchenne (de Boulogne), quoique admise encore par beaucoup de neurologistes, a été contestée par certains auteurs. Mme Sacara a soutenu que la lordose dans la paralysie pseudo-hypertrophique est surtout sous la dépendance de la faiblesse des extenseurs de la cuisse sur le bassin. Ce qui contribuerait à la produire, ce n'est donc pas la paralysie des spinaux lombaires, mais c'est au contraire leur action, dont l'intensité, quoique inférieure à la normale, est encore relativement suffisante, et les malades la mettent toute en jeu pour étendre la colonne vertébrale et amener le tronc en arrière. Suivant cette opinion, le mode de production de la lordose serait le suivant : l'inclinaison du bassin et l'insuffisance de ses extenseurs sur la cuisse menacent la chute du tronc en avant; alors interviennent les extenseurs de la colonne vertébrale (sacro-lombaires, longs dorsaux et transverses épineux) qui, étendant aussi fort qu'il leur est possible le tronc, le renversent, le portent de son centre de gravité plus en arrière. On pourrait donc appeler cette lordose la « lordose paralytique des extenseurs de la cuisse sur le bassin ».

Les rétractions tendineuses, et plus particulièrement celle du triceps sural, sont très fréquentes dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Elles peuvent être précoces ou tardives. Schlesinger (1) a même publié un cas chez lequel le premier symptôme qui a attiré l'attention de la famille a été la marche sur la pointe des pieds, trouble qui est dû à la rétraction du triceps sural. Pour dépister cette rétraction, il faut examiner avec attention le petit malade dès le début de l'affection, car parfois la déformation déterminée par la rétraction tendineuse n'est apparente que dans la marche. Le petit malade représenté sur les figures 14 et 15 est un beau spécimen de ce genre, car chez lui, dans la station, le pied bot est pour ainsi dire latent et ne devient très caractéristique que vers la fin du pas antérieur, ou bien lorsque le malade tourne sur lui-même pour revenir sur ses pas. Il est plus rare de rencontrer des malades comme celui qui est reproduit par la figure 19, lequel, dans la station debout, s'appuie constamment sur la pointe des pieds et même, dans les différentes phases de la marche, n'abaisse pas complètement le talon jusqu'au sol ; phénomène encore plus curieux, le pied de la jambe portante ne s'appuie habituellement que sur sa pointe.

La prédominance d'action des fléchisseurs du pied et l'existence d'un varus-équin donnent à la démarche du premier malade une note assez caractéristique.

(1) H. Schlesinger, Fall von Pseudohypertrophia musculorum mit Contracturen als Frühsymptome (*Wien. med. Club.*, octobre 1899).

C'est ainsi que, pendant le pas postérieur, nous voyons que le talon se relève brusquement, le pied étant dévié en dedans; que cette élévation du talon est encore plus accentuée que normalement au moment de la verticale, et que pendant le pas antérieur, au lieu que le talon s'abaisse, il reste toujours plus élevé que la pointe du pied (fig. 20 à 25). La flexion plus exagérée de la cuisse, l'abaissement de la pointe du pied qui se produit parfois chez ce malade (fig. 24) peut donner l'impression du steppage, mais cette attitude ne se maintient pas, et à la fin du pas antérieur le malade aborde le sol par le talon ; assez souvent même, le poser du pied comporte trois temps bien distincts : 1° poser du talon d'abord ; 2° bord externe du pied, et enfin 3° tout l'avant-pied. Néanmoins on doit remarquer que la pointe du pied est moins relevée que normalement lorsque le malade aborde le sol.

Chez notre deuxième malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, il n'existe pas de double appui comparable à celui qui existe normalement, c'est-à-dire que le pied de la jambe antérieure, au lieu de porter sur le sol par le talon, ne s'appuie au contraire que par la pointe, le talon étant encore un peu relevé au-dessus du sol. Il en résulte qu'à cette phase de double appui, le malade repose sur la pointe de ses pieds, le talon du pied antérieur plus abaissé vers le sol que celui de la jambe postérieure (fig. 26).

Au commencement du pas postérieur, le talon du pied gauche (fig. 20) postérieur (jambe oscillante gauche) se relève davantage qu'à l'état normal, la jambe du même côté se fléchit sur la cuisse. Cette flexion va s'accentuant jusqu'au moment de la verticale, moment où le talon commence à s'abaisser pendant que la jambe s'étend légèrement sur la cuisse et que celle-ci se fléchit sur le bassin. Les deux premiers phénomènes s'accusent pendant le pas antérieur; néanmoins, le malade aborde le sol par la pointe du pied.

Pendant les différents temps de l'oscillation de la jambe *gauche*. laquelle accomplit un mouvement de rotation en dehors atteignant son maximum au moment de la verticale, le pied est en abduction, abduction plus accentuée pendant le pas postérieur (fig. 30 à 35).

La même série de mouvements se répète pendant l'oscillation de la ambe droite (fig. 36 à 41).

Tandis qu'à l'état normal la jambe portante s'appuie fortement sur le sol et ne fait pas de mouvements apparents, chez notre malade au contraire, on voit que le pied de la jambe portante, qui au commencement du pas postérieur avait le talon un peu relevé au-dessus du sol, le relève encore davantage à mesure que le malade porte en avant la jambe oscillante, de sorte qu'on peut dire que ce mouvement commence au premier temps du pas postérieur jusqu'au moment où la jambe portante, devenue oscillante à son tour, soulève le pied au-dessus du sol.

Chez nos deux malades, les mouvements du torse sont caractéris-



Fig. 20.



Fig. 21.



Fig. 22.



Fig. 23.



Fig. 24.



Fig. 25.

Fig. 20 à 25. — Elles représentent l'allure de la marche d'un enfant atteint de paralysie pseudo-hypertrophique (vu de profil). Les modifications qu'éprouve la jambe gauche, qui est oscillante, sont indiquées dans le texte ; cependant j'attire l'attention sur l'attitude que présente le malade dans le pas antérieur et qui rappelle celle du steppage (fig. 24), mais immédiatement après, vers la fin du pas antérieur, la pointe du pied se redresse et le malade touche le sol par le talon. Ces figures sont l'expression exacte de certaines positions du malade dans la marche et sont reproduites d'après des cinématographies.

tiques et ressemblent à ceux qu'a décrits Paul Richer ; cependant,


Fig. 26.


Fig. 27.

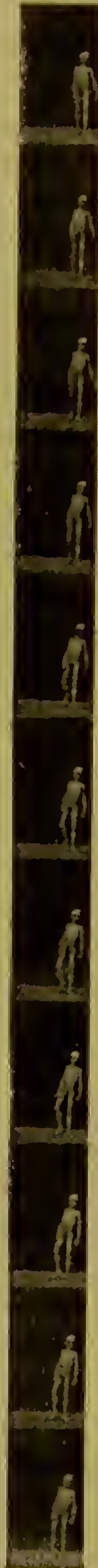

Fig. 28.


Fig. 29.

Fig. 26 et 27. — Malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, vu de profil. Les caractères de la marche normale sont complètement changés, il n'y a pas notamment, dans la marche de ce malade, une phase de double appui comparable à celle de l'état normal, car les deux jambes s'appuient sur la pointe des

il y a entre eux des différences de degré : l'inclinaison latérale est moins forte chez le premier. Voici en quoi consistent ces mouvements : à la phase de double appui, la ligne supérieure du torse est horizontale (fig. 26 à 29); peut-être, tout au moins parfois, est-elle légèrement oblique du côté de la jambe postérieure. On peut cependant affirmer que, d'une manière générale, le torse est complètement redressé à ce moment. Mais, immédiatement après, c'est-à-dire au commencement du pas postérieur, le torse s'incline du côté de la jambe portante (fig. 26 à 29), inclinaison qui s'accentue pendant ce pas pour atteindre le maximum au moment de la verticale (fig. 26 à 29). Elle diminue ensuite graduellement pendant toute la durée du pas antérieur, pour disparaître complètement à la phase du double appui suivant.

L'étude de ces malades, vus de profil et de face, mais surtout dans cette dernière attitude, nous montre encore un mouvement de rotation du corps de dehors en dedans du côté de la jambe oscillante, mouvement qui s'accomplit simultanément avec le redressement du torse.

Je crois bon de noter que la description que nous venons de donner ne s'applique pas à tous les pas, mais seulement à un certain nombre, ceux où la stabilité est plus parfaite. Chez ces malades en effet, comme dans toutes les affections, les pas dans la marche n'offrent pas une absolue régularité. Comme preuve, j'apporte les figures 20 à 25, dont les premières montrent, dans le pas antérieur, des attitudes ressemblant au steppage, et cependant le malade aborde le sol par le talon. Les pas suivants, chez le même malade, ne permettent pas d'y constater des troubles analogues. Ceci démontre à mon avis qu'il ne faut pas considérer la démarche des myopathiques, spécialement celle des malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, comme du steppage vrai, lequel du reste n'apparaît seulement chez ces malades que pendant une période de l'évolution de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il ne suffit pas, en effet, qu'il y ait seulement une faiblesse relative des extenseurs pour que la démarche du stepper se réalise, mais cette faiblesse doit encore se trouver dans un certain rapport avec la force des fléchisseurs de la jambe; du reste, le steppage qui existe quelquefois dans la paralysie pseudo-hypertrophique est modifié, jusqu'à un certain point, par l'allure spéciale des malades pendant les différentes phases de la

pieds. L'allure spéciale de la marche est due à la rétraction des tendons d'Achille. Dans la première série (fig. 26) c'est la jambe gauche qui est oscillante, et dans la deuxième (fig. 27) c'est la jambe droite. — Fig. 28 et 29. — Même malade que dans les figures 26 et 27, vu de face. L'inclinaison latérale du torse du côté de la jambe portante est encore plus visible que chez notre malade représenté par les figures 30 à 35. — Les cinématographies reproduites sur cette page ont été réduites pour les besoins de la publication; aussi le lecteur est prié de les regarder à l'aide d'une loupe.

marche. Paul Richer, dans une communication présentée au Congrès international de médecine de Paris, admet deux types de démarche



Fig. 30.



Fig. 31.



Fig. 32.



Fig. 33.



Fig. 34.



Fig. 35.

Fig. 30 à 35. — Le même malade que dans les figures 20 à 25, vu de face. On y voit très bien comment le torse s'incline du côté de la jambe portante au commencement du pas postérieur, inclinaison qui s'accuse de plus en plus jusqu'au moment de la verticale. On y voit, en outre, un mouvement de rotation du corps de dedans en dehors qui se produit du côté de la jambe oscillante et qu s'accomplit simultanément avec le redressement du torse.

morbide : un type d'extension représenté par les malades myopathiques, et un type de flexion réalisé par les parkinsoniens.

Les malades atteints de paralysie pseudo-hypertrophique étant couchés horizontalement ou bien à quatre pattes font usage, pour se relever, d'un grand nombre d'artifices que tous les auteurs ont remarqués et ont essayé de décrire. Mais, étant donnée la complica-



Fig. 36.



Fig. 37.



Fig. 38.



Fig. 39.



Fig. 40.



Fig. 41.

Fig. 36 à 41. — Elles représentent quelques attitudes prises par le malade dans l'acte de se lever. Fig. 36 : l'enfant est à quatre pattes, le genou reposant sur le sol, les pieds rapprochés et tournés en dedans. Le torse penché à gauche (fig. 37), élévation du genou droit, flexion de la cuisse sur le bassin, projection en avant et en dedans de la cuisse du côté droit. Fig. 38 : le malade a les deux genoux relevés et s'appuie sur la pointe des pieds. Fig. 39 : le malade s'appuie sur le côté droit, essaye de lever le genou gauche. Fig. 40 : continuation du mouvement précédent, la jambe se défléchit et le malade, ayant le talon abaissé du côté gauche, s'applique à dégager la jambe du côté droit. Fig. 41 : à ce moment, le malade essaye de redresser le torse qu'il avait encore fortement penché à droite.

tion extraordinaire de ces mouvements, leur description est forcément incomplète et ne vise que les traits essentiels. Nous avons tenté d'analyser à l'aide du cinématographe les mouvements multiples que le malade exécute depuis qu'il est à quatre pattes jusqu'au moment du relever.

Comme les différentes attitudes prises par le malade, à partir du moment où il est couché jusqu'à celui où il est relevé complètement, comportent un très grand nombre de figures (1) qu'il est bien difficile de reproduire dans un traité, nous nous sommes limité à décrire les attitudes du malade depuis le moment où il est appuyé sur ses genoux et les mains jusqu'à celui où il commence à grimper sur lui-même.

L'enfant étant à quatre pattes (premier temps), les genoux reposant sur le sol, les pieds rapprochés et tournés en dedans, le torse penché à gauche (fig. 36), cherche dans cette attitude un équilibre stable pour exécuter les mouvements qu'il fait pendant le deuxième temps, qu'on peut décomposer comme il suit : élévation du pied au-dessus du sol occasionnant la flexion de la jambe sur la cuisse, le genou reposant encore à terre. Troisième temps : élévation du genou, la projection en avant et en dedans de la jambe et de la cuisse droites, mouvement qui s'accentuera encore jusqu'au moment où le malade aura trouvé un appui sur le sol, avec la pointe du pied, qui s'y applique à la fin de la projection du membre droit. Simultanément, tout le corps, principalement le bassin, pivote et penche vers la droite, de manière à reposer entièrement sur la jambe droite en flexion, le pied n'ayant pas changé d'attitude, c'est-à-dire qu'il s'appuie sur terre seulement par la pointe. Cinquième temps : le malade, s'étant assuré d'un appui solide sur sa jambe droite, commence alors à soulever le genou et déployer la jambe gauche, d'une autre manière que pour la droite ; en effet, au lieu de plier et d'avancer la jambe, le malade la porte progressivement en avant et en dehors, la cuisse étant en abduction ; le bassin a opéré aussi un mouvement de rotation en dehors du côté droit ; à la fin de ces mouvements, on peut voir le malade appuyé par terre sur la pointe des pieds et sur la face palmaire des doigts seulement (fig. 38). Sixième temps : fin de la propulsion de la jambe gauche ; déflexion du genou avec extension consécutive de la jambe ; abaissement presque horizontal du pied gauche (fig. 40), le talon est un peu relevé, l'inclinaison du corps à droite a atteint son maximum. Septième temps : on y voit l'enfant renouveler une flexion très accusée de la cuisse sur le bassin et de la ambe sur la cuisse ; le pied se tient vertical, ne touchant plus de nouveau le sol que par la pointe ; l'extension du membre inférieur gauche s'accomplit de nouveau à peu près entièrement jusqu'au moment où les mouvements, tout différents, viennent constituer un temps nouveau, le huitième. Cette période est caractérisée par le relèvement du bassin et sa rotation vers l'axe naturel du corps, puis par l'extension plus accentuée de la jambe tout entière avec abduction de la cuisse,

(1) Étant donné que le nombre d'images qui représentent les positions successives prises par le malade dans l'acte de se lever du sol dépasse le chiffre de cent, j'ai été obligé de les supprimer et de les remplacer par quelques copies reproduites exactement d'après les cinématogravures.

les deux pieds changeant d'attitude sans changer de place : le gauche a fortement relevé le talon, tandis que le droit l'a baissé légèrement.

Au neuvième temps, le malade a pris l'attitude d'un enfant prêt à faire la cabriole; il a les genoux légèrement fléchis, le droit plus que le gauche, les talons relevés, la pointe des pieds par conséquent portant seule sur le sol, celle de droite légèrement déviée en dedans; ensuite déflexion et écartement du genou droit, pivotement du pied du même côté, de sorte que le talon soit dévié en dehors; le pied s'abaisse ensuite jusqu'à ce qu'il ait pris contact avec le sol; le pied gauche, au contraire, reste fortement élevé par suite de l'extension forcée de la jambe.

Dixième temps : flexion du membre inférieur, le malade le soulève ensuite et immédiatement après porte sa jambe en dehors et en arrière, pour la ramener de nouveau en la rapprochant sur la même ligne que le pied droit, autrement dit, la jambe décrit une figure ellipsoïde au-dessus du sol.

Onzième temps et suivants. Le malade, ayant enfin trouvé l'équilibre sur ses deux jambes, soulève un bras, le replie à peu près à angle droit, le ramène de dehors en dedans et inversement, faisant ainsi un mouvement de balancier ; il finit ensuite par le projeter au-dessous du genou (fig. 42), répète ce mouvement pour l'autre bras, et lorsque enfin les deux mains sont ainsi appuyées sur les jambes (fig. 43), la première commence son ascension sur la cuisse, l'autre répète le même mouvement; enfin, le malade, avec des inflexions du torse à droite et à gauche consécutives à l'ascension des mains sur les cuisses, finit par se redresser, non toutefois sans avoir été obligé de porter d'abord le bras sur le côté et loin du corps, et ensuite l'avoir reposé sur la région lombaire.

Il est bon d'ajouter que probablement ces différents temps ne se présentent pas absolument avec les mêmes caractères chez tous les malades, mais je ne crois pas qu'il puisse y avoir des différences essentielles, mais seulement des différences de degré. En résumé, l'enfant, pour se relever du sol, commence à dégager tout d'abord une jambe en s'inclinant du côté opposé ; ce dégagement ne se fait pas d'emblée, mais par des mouvements successifs en vertu desquels il écarte la jambe qu'il veut relever, de la ligne médiane. Puis, lorsqu'il a trouvé un point d'appui sur la jambe ainsi dégagée, il s'incline du même côté pour dégager la jambe opposée.

COMPLICATIONS. — Généralement, la sensibilité sous ses différentes formes reste intacte dans la paralysie pseudo-hypertrophique, comme du reste dans les autres myopathies ; néanmoins différents auteurs ont noté des troubles dans la sensibilité. C'est ainsi que Berger aurait trouvé des hyperesthésies, que Mœbius cite le cas d'un de ses malades chez lequel la moindre pression sur les muscles déterminait de vives

douleurs; enfin Goetz admet que la diminution de la sensibilité tactile est relativement fréquente. Quelques auteurs ont aussi décrit des paresthésies. Eulenburg, et après lui Mme Sacara, ont trouvé que la sensibilité électro-musculaire était exagérée.

Robinson (1) a eu l'occasion d'observer un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique, chez lequel la maladie a été précédée



Fig. 42.



Fig. 43.

Fig. 42 et 43. — Le malade ayant redressé sa jambe gauche, qui se trouve placée en avant de la droite, prend un point d'appui avec la main gauche sur la jambe du même côté, et reproduit de la même manière le même mouvement avec le bras droit qui s'appuie sur la jambe du même côté : à ce moment, nous voyons le petit malade, appuyé des deux mains sur les genoux, avoir le corps fléchi presque à angle droit sur ses membres inférieurs. Cette attitude est pour ainsi dire typique chez tous les malades, car je l'ai constatée sur beaucoup de photographies produites par d'autres auteurs et sur plusieurs malades. Le malade figuré ici n'est pas le même que celui représenté sur les figures 36 à 41.

par des douleurs violentes dans les membres inférieurs pendant plusieurs années.

Nous trouvons dans un bon nombre d'observations de paralysie pseudo-hypertrophique, que l'intelligence des malades a été peu développée. Deux auteurs italiens, Da Conte et Gioia, ont déjà attiré l'attention en 1836 sur la faiblesse intellectuelle de ces malades. Depuis, plusieurs auteurs ont signalé le retard de la parole, l'obtusion de l'intelligence, arrivant jusqu'à l'imbécillité et l'idiotie. Vizioli trouve, sur 50 cas de pseudo-hypertrophie, la présence de troubles mentaux chez 18 d'entre eux. Néanmoins, quelques auteurs classiques, comme Gowers et Oppenheim, considèrent les troubles psychiques comme une simple complication. Plus récemment, Sante de Sanc-

(1) Robinson, Pseudo-hypertrophic paralysis (*Northumberland and Durham medical Society; The Brit. med. Journ.*, n° 96).

tis (1) revient sur ce sujet et publie l'observation d'un garçon âgé de dix ans, atteint de paralysie pseudo-hypertrophique depuis l'âge de cinq ans avec une hérédité très chargée. A six ans, il a une fièvre typhoïde et consécutivement apparaissent des phénomènes de démence. La paralysie pseudo-hypertrophique est également exagérée.

Mme Sacara a attiré l'attention sur l'augmentation de volume du corps thyroïde, qu'elle a eu l'occasion d'observer dans quelques cas de paralysie pseudo-hypertrophique. On peut rapprocher de ces observations le cas publié par Pitres, où il y avait tuméfaction du corps thyroïde avec torpeur intellectuelle et transpiration abondante des extrémités. En ce qui concerne ce dernier trouble, il a été souvent rencontré par les auteurs. Mme Sacara a observé un malade qui, conduit au photographe, a laissé sur le sol l'empreinte de chacun de ses pas, à cause de la transpiration abondante de ses extrémités. Le même malade présentait une dilatation considérable des pupilles, et un développement exagéré du système veineux sur tout le corps. Chez un de mes malades, le corps thyroïde paraissait au contraire plutôt diminué.

Bernhardt (2) a publié l'histoire d'un malade âgé de dix-huit ans atteint de myopathie progressive avec la pseudo-hypertrophie aux membres inférieurs, qui présentait en outre des accès paroxystiques de paralysie aux quatre membres et des muscles du cou. Bernhardt et Goldflamm avaient déjà soutenu que la paralysie périodique n'est autre chose qu'une myopathie primitive ; aussi Bernhardt voit dans son cas, où ces deux affections étaient réunies, une preuve en faveur de cette opinion. Je n'entrerai pas dans la discussion de l'opinion de ces auteurs, car nos connaissances actuelles sur la paralysie familiale périodique sont très obscures. Je tenais cependant à rappeler l'existence de la dystrophie musculaire et de la paralysie périodique sur le même individu. Néanmoins, le rapprochement fait par Bernhardt entre les deux affections me semble d'autant plus légitime que la plupart des malades atteints de myopathie progressive, et tout particulièrement ceux atteints de pseudo-hypertrophie musculaire, présentent parfois des phénomènes d'épuisement musculaire, autrement dit, de myasthénie très intenses.

Il m'est arrivé de voir des malades qui exécutaient assez bien certains mouvements et qui, au bout de quelque temps, étaient incapables de les répéter avec la même facilité.

MARCHE. — Avec Duchenne (de Boulogne), on peut distinguer trois périodes dans l'évolution de cette affection :

(1) Sante de Sanctis, Miopatia progressiva e insufficienza mentale (*Rivista di neuropat. e psichiatria*, 1900).

(2) Bernhardt, Notiz über die familiäre Form der Dystrophia muscularis progressiva und deren Combination mit periodisch auftretender paroxysmale Lähmung (*Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk.*, 1895, Bd VIII, nº 112, p. 111).

1° Période de début. — Caractérisée par un affaiblissement limité en général aux muscles moteurs des membres inférieurs, qui déterminent certains troubles fonctionnels dans la station et la marche, à savoir : l'écartement des jambes, la formation d'une cambrure lombo-sacrée allant quelquefois jusqu'à l'ensellure, un dandinement du tronc pendant la marche. Si la maladie apparaît peu de temps après la naissance, l'enfant apprend tardivement à marcher, tombe à chaque instant; il ne court pas et ne saute pas non plus. La durée de cette première période varie de quelques mois à un an, elle paraît être plus longue lorsque l'affection débute dans la première enfance.

2e Période. — Le phénomène principal qui caractérise la deuxième période, c'est l'hypertrophie apparente : cette hypertrophie se montre tout d'abord, habituellement, dans les muscles jumeaux, phénomène qui attire l'attention des personnes chargées de soigner les petits malades. La pseudo-hypertrophie envahit d'une manière progressive et symétrique les autres muscles affaiblis des membres inférieurs et quelques muscles de la ceinture scapulo-humérale et du tronc (deltoïde, sous-épineux, grand oblique). D'autres muscles, au contraire (grand pectoral, grand dorsal, trapèze et certains muscles des membres supérieurs), s'atrophient. Pendant ce stade, la paralysie pseudo-hypertrophique peut subir un arrêt et même une amélioration, mais ces modifications ne durent pas longtemps.

Donald Macphail a décrit, chez ces malades, des aggravations dans la marche de la maladie précédées par des crises fébriles et augmentation de la faiblesse musculaire. Mme Sacara rapporte également une pareille observation. Un de mes malades qui dans la marche avait l'allure de la paralysie pseudo-hypertrophique, étant sorti de l'hôpital, a présenté chez lui des accès fébriles accompagnés de diminution de la force musculaire ; et lorsque, quelques mois plus tard, le malade est rentré de nouveau à l'hôpital, il ne pouvait plus, ni se tenir debout, ni se lever, ni marcher, mouvements qu'il exécutait auparavant. Habituellement la marche de la maladie est lente et progressive.

3e Période. — Elle s'annonce par l'aggravation de la parésie et son extension aux muscles jusqu'alors restés intacts ; et les muscles hypertrophiés s'atrophient à leur tour. Les déformations et les rétractions, qui dans les périodes précédentes étaient plus ou moins accentuées, s'exagèrent de plus en plus. Les différentes articulations sont fixées d'une manière presque permanente en des attitudes vicieuses. Un exemple de ce genre nous est offert par le malade représenté par les photographies (fig. 7 et 16), chez lequel l'atrophie musculaire est pour ainsi dire généralisée, les différents segments des membres sont très atrophiés, de même que les muscles du cou ; cette dernière altération fait que la tête est renversée en arrière. La main gauche présente une légère griffe des doigts. L'affection chez ce malade a duré

quinze ans. Il est mort par suite d'accès de suffocation, et l'examen anatomo-pathologique a montré que les muscles intercostaux et le diaphragme, mais surtout les premiers, étaient très altérés. La mort arrive, chez ces malades, à la suite d'affections intercurrentes de l'appareil respiratoire, telles que la bronchite, la pneumonie et la tuberculose, dont l'apparition est favorisée par l'atrophie des muscles de l'appareil respiratoire. La durée moyenne de la paralysie pseudo-hypertrophique est de six à quatorze ans.

DIAGNOSTIC. — Lorsque la paralysie pseudo-hypertrophique est constituée, le diagnostic est facile à faire, voire même à distance, car il n'y a pas de maladie qui puisse revêtir complètement le même aspect. En effet, le développement exagéré de certains muscles, ceux du mollet surtout, contrastant avec l'atrophie des autres, particulièrement ceux du grand pectoral et du grand dorsal ; la diminution de la force musculaire ; les attitudes caractéristiques dans les différentes positions, telles que la lordose, l'écartement des jambes dans la station verticale, la démarche de canard ; l'existence d'attitudes successives que le malade présente lorsqu'il veut se lever, sont des phénomènes qu'on ne retrouve dans leur ensemble dans aucune autre affection.

Le diagnostic est plus difficile dans la phase initiale de la maladie, alors qu'elle n'est pas encore bien constituée. La difficulté de la marche peut être considérée, chez quelques malades qui seront plus tard affectés de paralysie pseudo-hypertrophique, comme un retard de ce phénomène. Néanmoins, si nous trouvons que l'enfant sort d'une souche myopathique, s'il y a un léger écartement des jambes, et surtout si l'excitabilité électrique est diminuée, on peut affirmer l'existence de la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans des cas douteux, on pourrait avoir recours à l'excision d'un fragment de muscle, à l'aide d'un harpon. L'absence ou l'existence de lésions dans les fibres musculaires et du tissu interstitiel nous mettront sur la voie du diagnostic.

La pseudo-hypertrophie musculaire, quand elle est bien développée, ne peut être confondue qu'avec l'hypertrophie vraie d'un ou plusieurs muscles. Auerbach a même voulu faire de cette hypertrophie localisée, la première phase de la paralysie pseudo-hypertrophique. Néanmoins, le diagnostic est facile à faire. Tout d'abord, l'hypertrophie musculaire vraie localisée a été surtout observée chez les adultes : elle se limitait d'habitude à un membre supérieur, la force et la consistance des muscles étaient augmentées, de même que leur excitabilité faradique. On peut dire sans exagération qu'il n'y a rien de commun entre ces deux affections, sinon l'augmentation de volume, qui dans la paralysie pseudo-hypertrophique est due en grande partie à l'hypertrophie du tissu interstitiel.

Le diagnostic différentiel de la paralysie pseudo-hypertrophique avec certaines formes de myopathie familiale, telles que le type Leyden-Mœbius, est plus délicat ; d'autant plus que Mœbius considère ces deux formes de myopathie comme deux modalités cliniques d'une seule et même affection. Le diagnostic différentiel de la paralysie pseudo-hypertrophique avec la maladie de Thomsen offre parfois certaines difficultés, surtout lorsque ces deux affections se combinent entre elles, ou bien avec une autre maladie. Ainsi qu'il est connu, ces deux affections sont héréditaires, elles débutent dans la première enfance ; elles affectent de préférence les enfants de sexe masculin ; dans les deux maladies il y a un développement plus ou moins exagéré du volume des muscles avec la diminution de la force musculaire. Mais ce qui les distingue, c'est que la maladie de Thomsen est essentiellement caractérisée par une rigidité tétanique qui se manifeste dans les muscles au moment où ils entrent en contraction volontaire et qui s'accompagne d'une augmentation de la consistance et du relief des muscles. Ensuite l'excitation mécanique et l'examen des muscles par les courants faradique et galvanique nous permet de constater un trouble spécial, la réaction myotonique de Erb, qui est pour ainsi dire pathognomonique de la maladie de Thomsen.

Vigouroux (1), Charcot, etc., ont publié des cas d'association de paralysie pseudo-hypertrophique et de maladie de Thomsen. D'après le premier de ces auteurs, opinion qu'a adoptée également M. Raymond, quand la maladie de Thomsen se rencontre chez un sujet dont les masses musculaires présentent un développement exagéré, il y aurait complication avec la paralysie pseudo-hypertrophique.

Plusieurs auteurs, entre autres Hitzig (2), Berger (3), Eulenburg (4), Lesage (5), Redlich (6), Goldscheider (7), ont attiré l'attention sur la pseudo-hypertrophie des muscles, consécutive aux thromboses des veines. La plupart de ces cas ont été précédés par des thromboses des veines des membres inférieurs, et dans les observations de Berger, Lesage et Lorenz, la thrombose a été produite par la fièvre typhoïde, tandis que les cas d'Eulenburg et Goldscheider reconnaissent pour cause la thrombose par traumatisme.

(1) Vigouroux, Maladie de Thomsen et paralysie pseudo-hypertrophique (*Arch. de neurol.*, 1884, vol. VIII, n° 24).

(2) Hitzig, Ueber einen Fall von Hypertrophie eines Armes (*Berl. klin. Wochenschr.*, 1872).

(3) Berger, Zur Aetiologie und Pathologie der Sogenannten Muskelhypertrophie (*Deutsches Arch. für klin. Med.*, 1872).

(4) Eulenburg, Ein Fall von fortschreitender musculöse Dystrophie an den unteren Extremitäten (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1885).

(5) Lesage, Note sur une forme de myopathie hypertrophique secondaire à la fièvre typhoïde (*Rev. de méd.*, 1888).

(6) Redlich, Ueber einen Fall von Hypertrophie des linken Beines (*Wien. med. Wochenschr.*, 1893).

(7) Goldscheider, Muskelhypertrophie nach Venenthrombose (*Verhandlungen des XV Congresses für innere Medicin. Berlin.*, 1897, p. 501).

L'hypertrophie musculaire est due, dans ces cas, à un œdème intra-musculaire, et s'accompagne parfois de douleurs violentes, de crampes.

Il est très facile de distinguer cette pseudo-hypertrophie d'origine veineuse de la maladie pseudo-hypertrophique décrite par Duchenne. En effet, la première débute par un œdème qui peut durer quelques semaines, se localisant habituellement à un membre inférieur; la pression du membre atteint donne lieu à des douleurs fortes, de même



Fig. 44. — Garçon atteint de paralysie pseudo-hypertrophique arrivée à son dernier stade, le malade étant complètement immobilisé dans son lit. Remarquer l'hypertrophie de la langue qui fait que la bouche reste entr'ouverte en permanence, et l'attitude particulière des membres inférieurs : les cuisses étant en abduction et flexion sur le bassin; les jambes, en flexion sur les cuisses; les pieds, en varus exagéré. Le diagnostic a été confirmé par l'examen histologique qui montra l'intégrité de la moelle et des nerfs périphériques.

que les mouvements actifs et passifs. On a noté en outre (Lesage) que la force musculaire est augmentée du côté de la pseudo-hypertrophie, mais, dans la plupart des cas, elle est ou bien égale à celle du membre sain ou bien inférieure, contrairement à ce qui arrive dans la paralysie pseudo-hypertrophique, où elle est toujours diminuée.

Dans la phase paraplégique de la paralysie pseudo-hypertrophique (fig. 44), elle peut être confondue avec les paraplégies centrales compliquées d'atrophie musculaire, telles que : la paralysie infantile, les paraplégies spinales ou cérébrales; mais la localisation de l'amyotrophie et de l'affaiblissement musculaire à la racine des membres, l'absence de secousses fibrillaires, la conservation de la sensibilité

et des fonctions des sphincters, l'absence de la réaction de dégénérescence et l'origine souvent familiale, de même que la marche lente de l'affection, constituent autant de caractères qu'on ne retrouve pas dans les affections centrales.

Le diagnostic différentiel de la paralysie pseudo-hypertrophique d'avec la myopathie du type Leyden-Mœbius est plus délicat, surtout lorsque la pseudo-hypertrophie fait défaut. Nous reviendrons sur ce sujet dans le chapitre suivant.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Le nombre d'observations cliniques connues actuellement dépasse le chiffre de 350 ; mais les cas avec examen anatomo-pathologique des centres nerveux ne s'élèvent qu'à 30. Dans la plupart de ces examens, on a trouvé l'intégrité des centres nerveux médullaires et des nerfs périphériques. Aussi, Charcot, depuis longtemps (il y a plus de trente ans), a soutenu avec raison que la paralysie pseudo-hypertrophique doit être considérée comme indépendante de toute lésion appréciable de la moelle ou des racines antérieures et postérieures. C'est la conclusion à laquelle s'est arrêté également le professeur Schultze en 1886, après avoir publié l'autopsie d'un sujet dont l'observation a été publiée aussi par Friedreich. La cause anatomique de la paralysie pseudo-hypertrophique, dit M. Schultze, ne réside ni dans une atrophie des cellules ganglionnaires des cornes antérieures, ni dans une dégénérescence des racines antérieures des nerfs périphériques. Il est hors de doute, malgré les hésitations de certains neurologistes, que la paralysie pseudo-hypertrophique appartient au groupe des myopathies primitives. Les cas de paralysie pseudo-hypertrophique avec examen négatif du système nerveux central et périphérique sont trop nombreux pour les rapporter ici ; néanmoins, je citerai les principaux : ce sont les observations de Meryon, le premier en date, d'Eulenburg-Cohnheim, de Charcot-Cornil, de Brieger, de Ross, de Pekelharing, de Bergen, de Westphal. — Le professeur Schultze et M. Middleton ont publié chacun deux cas de paralysie pseudo-hypertrophique avec examen anatomique, et les résultats en sont restés négatifs. Dans un cas, on a trouvé des lésions bien différentes dans la moelle épinière, des lésions qu'on peut ranger en trois groupes : 1° accidentelles, 2° des lésions banales telles qu'on les rencontre dans beaucoup de moelles, 3° lésions artificielles. C'est à ce dernier groupe qu'appartient l'altération connue en Angleterre sous le nom de *Granular desintegration*, ce qui semble avoir existé dans les cas de Ross, Clarke et Gowers. J'ajoute que Pekelharing (1), qui avait décrit des altérations très étendues des cellules des cornes antérieures, a été la victime d'une

(1) Pekelharing, Ein Fall von Rückenmarkerkrankung bei Pseudomuskelhypertrophie (*Virchow's Arch.*, Bd LXXXIX, t. II, p. 228).

illusion, car le professeur Schultze (1), qui a examiné ses préparations, a trouvé que la moelle était normale, et les cellules des cornes antérieures complètement intactes. Un certain degré de scepticisme s'impose à l'égard de quelques lésions décrites par certains auteurs, par exemple pour les observations de Hugo Preisz (2) et de Handford.

Ainsi, le premier de ces auteurs a décrit des hémorragies diffuses dans la substance grise de la moelle, altération de la substance blanche et du faisceau pyramidal. Handford, à son tour, a vu dans le renflement lombaire un petit foyer de ramollissement, au niveau de la jonction des cornes antérieures et postérieures, mais cependant les cellules nerveuses étaient normales. Dans la substance blanche de la moelle épinière et des nerfs périphériques, les fibres présentaient différents calibres, et, dans les nerfs, il y avait quelques fibres dégénérées. Mais, à coup sûr, ce n'est pas à ces lésions du système nerveux qu'il faut rapporter l'altération énorme des muscles dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Tout d'abord, elles sont légères, diffuses et inconstantes : les cellules nerveuses des cornes antérieures étaient normales dans le cas de Handford; et quant au fait que les fibres nerveuses dans la moelle présentaient différents calibres, c'est encore là un fait absolument normal. Le cas de Brigidi n'est pas davantage démonstratif. En effet, cet auteur n'a examiné la moelle que macroscopiquement, et n'a fait des préparations histologiques que du grand sympathique, dans lequel il a trouvé de la sclérose et de l'atrophie des cellules nerveuses. Or ce cas ne peut certainement pas entrer en ligne de compte dans le contingent des observations qui pourraient plaider pour la nature nerveuse de la paralysie pseudo-hypertrophique. Rien n'est plus difficile, en effet, que d'apprécier l'état normal des cellules des ganglions spinaux; ce n'est pas non plus à l'aide des méthodes utilisées par Brigidi qu'on pourrait dire le dernier mot sur cette question.

Après avoir établi que la paralysie pseudo-hypertrophique, au point de vue anatomo-pathologique et clinique, doit entrer dans le groupe des myopathies primitives, nous allons tâcher de préciser quelle est la partie des muscles primitivement atteinte. Charcot considère la paralysie pseudo-hypertrophique comme une myosite interstitielle chronique, qui, à un moment donné, fait son évolution et s'accompagne de tissus graisseux. Il rapproche le processus anatomo-pathologique de cette maladie, des altérations viscérales connues sous le nom de cirrhoses. En conséquence, il croit que la maladie justifierait, tout au moins dans sa première période, le nom de paralysie myosclérosique que lui avait donné Duchenne (de Boulogne). L'opi-

(1) Schultze, Notiz über den von Herrn Prof. Pekelharing mitgetheilten Fall von Pseudohypertrophie der Muskeln (*Virchow's Arch.*, Bd XCI, p. 192).

(2) H. Preisz, Histologische Untersuchungen eines Falles von Pseudohypertrophie der Muskeln (*Arch. für Psych.*, 1889, t. XX, p. 2).

nion du grand neurologiste français ne me semble pas admissible, car les examens de la plupart des auteurs et mes recherches personnelles démontrent que la lésion initiale de la paralysie pseudo-hypertrophique et des myopathies en général réside dans une altération de la substance contractile des muscles.

TYPE LEYDEN-MŒBIUS

Le type Leyden-Mœbius présente de grandes analogies avec la paralysie pseudo-hypertrophique. Leyden est le premier auteur qui a distrait cette forme de l'atrophie musculaire progressive, type Duchenne-Aran. D'après Leyden, l'affection dont il s'agit débute presque toujours dans le jeune âge. Le plus souvent, elle frappe, comme la paralysie pseudo-hypertrophique, plusieurs enfants de la même famille, de préférence les garçons, selon ce qui a été observé jusqu'à ce jour. Parfois, les parents et les ascendants n'avaient, en fait de maladies, rien présenté de semblable aux phénomènes observés chez les enfants. La maladie se développe en dehors de toute cause apparente, elle se manifeste en premier lieu par une certaine faiblesse des lombes et des membres inférieurs, puis survient l'atrophie, d'abord aux jambes ou bien au niveau des muscles du dos. Lorsqu'il apparaît un certain degré de lipomatose, l'atrophie n'est pas bien manifeste; l'atrophie musculaire, comme dans les autres formes de myopathie, ainsi que dans la forme de Leyden, suit une marche progressive, mais lente; ce n'est qu'au bout d'un certain nombre d'années qu'elle envahit les épaules et les membres supérieurs. L'atrophie musculaire est descendante, c'est-à-dire qu'elle progresse de la racine vers les extrémités, contrairement à ce qui se passe dans le type Aran-Duchenne.

A cause de cette progression lente, les malades peuvent atteindre un âge très avancé. Néanmoins, un bon nombre succombent aux suites de la maladie.

Lorsque la myopathie a envahi un grand nombre de muscles, les malades se trouvent en état de paralysie complète et succombent à la suite de maladies intercurrentes. Leyden affirme qu'il n'y a pas un arrêt complet et durable de la maladie. On n'a pas encore constaté des troubles de la sensibilité objective, quelquefois on a observé que la maladie s'est accompagnée de douleurs très vives; les tremblements fibrillaires font défaut. Comme cette affection est relativement très rare, nous ne possédons pas de renseignements exacts sur l'état de l'excitabilité électrique des muscles atrophiés. Il paraîtrait, d'après les observations existantes, que les muscles innervés par le bulbe ne participent pas à l'atrophie. Aussi, il n'y a pas de troubles du côté des muscles de la face, des yeux ou du pharynx. Tous les auteurs qui ont eu l'occasion d'observer des malades atteints de cette forme

de myopathie ont été surpris de la ressemblance qu'elle offre avec certains cas de paralysie pseudo-hypertrophique. C'est pour cette raison que Mœbius, auquel nous devons une étude intéressante sur l'atrophie musculaire progressive, a admis que la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive, telle qu'elle a été décrite par Leyden, représentent deux modalités cliniques d'une seule et même affection. La différence, de l'aveu de Leyden même, ne réside que dans la lipomatose qui est constante dans la paralysie pseudo-hypertrophique, et rare dans les cas qui se rapportent au type Leyden-Mœbius.

Les études du professeur Damaschino (1), sur les formes frustes de la paralysie pseudo-hypertrophique, démontrent d'une façon surabondante que, tout au moins, certaines observations de myopathie type Leyden-Mœbius se rapportent à cette forme de paralysie pseudo-hypertrophique. En effet, dans cette forme fruste de paralysie pseudo-hypertrophique, l'augmentation de volume des muscles n'est que transitoire et fait place très vite à l'atrophie réelle. Il est très probable, dit Damaschino, que bon nombre des observations publiées en Allemagne sous l'étiquette d'atrophie musculaire progressive héréditaire ne sont autre chose que des cas de paralysie pseudo-hypertrophique, présentant le dernier mode d'évolution. C'est pour cette raison que certains auteurs, tels que Dutil, pensent que le type Leyden-Mœbius, méritent à peine d'être décrits séparément. Il s'agirait, d'après cet auteur, d'une forme de passage intermédiaire à la paralysie pseudo-hypertrophique et à la myopathie atrophique du type Erb (2).

FORME JUVÉNILE

(Myopathie du type scapulo-huméral).

SYMPTOMATOLOGIE. — La forme juvénile décrite par Erb (3) consiste, d'après cet auteur, « en une atrophie et une faiblesse de certains groupes musculaires de la ceinture scapulaire et des reins proprement dits, du bassin, des cuisses et du dos, commençant pendant l'enfance ou l'adolescence, progressant d'une façon lente et régulière et avec des interruptions, restant souvent aussi stationnaire ; atrophie qui se combine fréquemment avec une hypertrophie musculaire vraie ou fausse qui laisse souvent constater une dureté particulière des muscles en voie d'atrophie, sans présenter de secousses fibrillaires, ni aucune trace de réaction de dégénérescence, ni aucun

(1) Damaschino, Leçons sur la paralysie pseudo-hypertrophique (*Gaz. des hôp.*, 1882; *Arch. de neurol.*, 1884, t. VII, p. 248).

(2) Dutil, *Manuel de méd.*, t. III. Maladies du système nerveux, p. 702.

(3) Erb, Ueber die « Juvenile Form » der progressiven Muskelatrophie (*Deutsche. Archiv für klin. Med.* Bd. xxxiv, 1884).

autre trouble dans tout l'organisme, soit du côté du système nerveux ou des organes des sens, soit du côté des organes végétatifs ou des téguments externes ». Débutant d'une façon insidieuse, avant la vingtième année, souvent à l'époque de la puberté ou même dans la seconde enfance, ou bien encore pendant les premières années de la vie.

Précisément à cause de ce début insidieux, les malades sont parfois dans l'impossibilité d'indiquer d'une façon précise l'époque où ont apparu les premiers symptômes. Ces symptômes consistent essentiellement dans une faiblesse progressivement croissante qui se révèle à l'occasion de certains mouvements et qui coïncide avec l'amaigrissement plus ou moins marqué de certains groupes musculaires. Dans la majorité des cas, les muscles de l'épaule et du bras sont atteints en premier lieu. Quelquefois, au contraire, l'affection semble débuter par les muscles des jambes et du dos; enfin, parfois, l'affection envahit simultanément les bras et les jambes. Erb prétend avoir vu la maladie débuter souvent par un seul côté et n'envahir le côté opposé que par la suite. Certains groupes musculaires résistent à l'atrophie, même jusqu'à une période plus avancée de la maladie; tels sont : les muscles de l'avant-bras, à l'exception du long supinateur, les petits muscles de la main, les muscles des mollets. Voici les muscles qu'on trouve atrophiés d'une façon presque constante, même à un stade peu avancé : le grand et le petit pectoral, à l'exception de la portion claviculaire du premier ; le trapèze (faisceau supérieur excepté) ; le grand dorsal, dont il ne reste plus souvent aucune trace à une période avancée de l'affection ; le grand dentelé, les rhomboïdes, les sacro-lombaires et le long dorsal. Ce qui est particulièrement caractéristique, c'est que les fléchisseurs du bras (biceps et brachial antérieurs, y compris le long supinateur) sont souvent affectés d'atrophie précoce. Quant au triceps huméral, son atrophie est habituellement beaucoup plus tardive, et elle n'apparaît dans ce muscle qu'après qu'il a passé par une période d'hypertrophie (fig. 45 et 46).

Le sterno-mastoïdien, l'angulaire de l'omoplate, le coraco-brachial, les muscles ronds et surtout le deltoïde, le sus et le sous-épineux, restent presque constamment indemnes d'atrophie. Les trois derniers muscles, le triceps brachial, et, aux membres inférieurs, le tenseur du fascia lata et le couturier et surtout les muscles des mollets deviennent le siège d'une hypertrophie qui peut être vraie, c'est-à-dire avec augmentation de puissance musculaire, ou bien seulement apparente (pseudo-hypertrophie).

D'après Erb, cette hypertrophie constitue un élément important et caractéristique de la forme décrite par lui ; mais elle est tout à fait transitoire, et, en disparaissant, elle peut faire place à l'atrophie.

L'envahissement des muscles de la face par le processus myopa-

thique a été considéré par la plupart des auteurs comme appartenant exclusivement au type facio-scapulo-huméral décrit par Landouzy-Dejerine. C'est là sans doute une opinion exagérée, attendu qu'un bon nombre de malades atteints de myopathie juvénile d'Erb présentent une atrophie plus ou moins manifeste des muscles de la



Fig. 45. — Aspect général d'un malade atteint de myopathie type Erb. Les muscles de la face ne présentent pas de modifications de volume ; par contre, ceux de la ceinture scapulo-humérale sont atrophiés. Les muscles de l'avant-bras, à l'exception du long supinateur, sont bien conservés. Le muscle deltoïde droit paraît hypertrophié.

face, mais il faut avouer que la participation de ces derniers dans le type juvénile d'Erb constitue un phénomène tardif et non pas un symptôme du début, tel que cela s'observe dans le type Landouzy-Dejerine. Si le nombre des observations de myopathie type d'Erb où l'intégrité de la face a été signalée est si considérable, c'est que les altérations légères des muscles de la face ont passé inaperçues. Erb lui-même, qui autrefois avait insisté sur l'intégrité des muscles de la face dans la forme de myopathie qu'il a décrite, est revenu sur cette

opinion et il avoue ne plus ajouter foi à ces caractères différentiels. Les muscles atteints sont les orbiculaires des yeux et des lèvres, puis, à un degré moindre, les élévateurs des lèvres, zygomatiques frontaux, sourciliers, et les muscles du menton.

L'atrophie de ce muscle fait que l'œil est un peu saillant, la forme



Fig. 46. — Le même malade que celui de la figure 45 vu de dos. L'atrophie des bras est ici également très marquée. D'autre part, les grands muscles de la face postérieure du thorax, on voit très bien la déviation de l'os scapulaire dont l'angle inférieur s'est rapproché de la colonne vertébrale et l'angle interne est très remonté. On constate que l'hypertrophie apparente du deltoïde porte surtout sur la moitié inférieure de ce muscle.

palpébrale est plus arrondie, l'occlusion des paupières incomplète.

L'atrophie et l'hypertrophie des muscles que nous avons décrites plus haut entraînent des modifications de consistance. Suivant la nature des altérations qu'ils ont subies, ils présentent une augmentation de consistance lorsque ces muscles atrophiés présentent la transformation conjonctive ; souvent aussi, les muscles n'ont qu'une consistance tout à fait molle, lorsque la dégénérescence graisseuse

prédomine. Quelques muscles peuvent avoir presque complètement disparu sous la peau.

Comme dans toutes les formes de myopathies primitives, dans la forme juvénile d'Erb également, il n'y a pas de troubles objectifs de la sensibilité ; il n'y a pas de troubles de fonction des sphincters, des organes des sens et du cerveau, des fonctions végétatives et de la nutrition de la peau. Le réflexe rotulien est généralement conservé, mais dès que le triceps est affaibli d'une façon notable, il s'affaiblit aussi de plus en plus et finit par disparaître ; le réflexe du tendon d'Achille existe aussi. Habituellement, dans la forme juvénile d'Erb, il n'y a pas de troubles intellectuels. Néanmoins, on en trouve parfois ; ainsi, Fabre a eu l'occasion d'observer deux frères atteints de myopathie, type d'Erb, dont l'état mental laissait à désirer. L'un des deux manquait absolument de volonté, se désintéressait de tout travail et tombait dans une rêverie au cours de laquelle il ne pouvait rien faire. La sensibilité morale était peu développée, l'attention faible, la compréhension peu marquée. L'autre frère, atteint de la même affection, avait également une faible intelligence et un caractère violent. L'excitabilité électrique, dit Erb, semble toujours simplement diminuée, jusqu'à ce qu'elle disparaisse complètement. Jamais je ne l'ai trouvée modifiée comme qualité : malgré mes recherches patientes, il ne m'est jamais arrivé d'observer la réaction de dégénérescence. C'est même une des principales raisons qui m'ont fait séparer la forme juvénile de la forme spinale. Du reste, les symptômes cliniques, l'absence de contractions fibrillaires, la conservation habituelle des réflexes tendineux, à moins de lésions trop considérables du triceps, l'absence de réaction de dégénérescence, parlent en faveur des myopathies primitives.

Grasset et Bourguet (1) ont publié l'histoire d'un myopathique à forme juvénile d'Erb qui présentait des troubles curieux du mouvement, produits par l'atrophie musculaire arrivée à un degré extrême. Le phénomène le plus curieux est le mode de progression que le malade a dû adopter, qu'ils désignent sous le nom de *marche de crapaud*. Il se tient accroupi, la main reposant sur le genou correspondant, et il use de tout ce qui lui reste de force dans le bras pour porter sa jambe en avant et avancer ainsi d'un pas; il en fait de même pour l'autre jambe et il arrive ainsi à progresser assez vite. D'autres fois, il peut abandonner ses genoux et se contenter de prendre de loin en loin un point d'appui sur le sol avec la pulpe de ses doigts allongés, cela rappelle un peu la marche de certains singes. Au moment où le poids du corps se porte d'une jambe sur l'autre, la jambe est en flexion complète sur la cuisse, et le talon vient toucher l'ischion correspondant. Enfin, quand le malade veut se reposer, il

(1) Grasset et Bourguet, *Gaz. hebd. des Soc. méd.*, Montpellier, mai 1889, nº 4.

s'assied sur son talon droit dans la position du tireur à genoux, avec cette différence que le genou ne touche pas le sol ; en même temps, son coude gauche et sa main viennent soutenir son menton. Mais ces troubles de la marche dont parle Grasset sont rares ; ordinairement, c'est la démarche en canard que l'on observe, à un degré moins avancé que dans la paralysie pseudo-hypertrophique, et sur laquelle nous avons insisté dans le chapitre précédent.

Les malades atteints de myopathie du type Erb, lorsque l'affection est avancée, présentent le ventre saillant, la tête et la poitrine rejetées en arrière, exagérant l'ensellure pour rétablir le centre de gravité, les mains croisées derrière le dos pour suppléer la musculature des lombes, les jambes écartées pour élargir la base de sustentation ; le malade avance avec lenteur en se dandinant.

Nous rappelons que P. Marie et Onanoff (1) ont noté des déformations craniennes dans la myopathie du type Erb, et que Souques et Guinon ont décrit un aplatissement du thorax dans le sens antéro-postérieur, le sternum étant rapproché de la colonne vertébrale.

J'ai eu l'occasion d'étudier au point de vue clinique et anatomique un malade atteint de la forme myopathique juvénile d'Erb qui reproduisait pour ainsi dire trait par trait la description donnée par Erb : il n'y a eu qu'en ce qui concernait l'étendue des lésions musculaires que mon cas a différé. C'est ainsi que le triceps, le grand et le petit rond, le tenseur du fascia lata et le couturier étaient dégénérés ; que l'orbiculaire des lèvres et le masséter, tout au moins au point de vue histologique, étaient aussi légèrement dégénérés. Mais, fait particulier, et ceci est en accord avec l'opinion de Roth, l'une des extrémités des muscles dégénérés était beaucoup plus affectée que la partie médiane. C'est à ce genre d'atrophie que le professeur de Moscou a donné le nom d'atrophie longitudinale. L'existence de l'atrophie en longueur, dit Roth, le raccourcissement atrophique des faisceaux musculaires paraît avoir non seulement une valeur pathognomonique, au point de vue anatomique, mais encore au point de vue clinique. En réalité les altérations anatomiques qui en dépendent peuvent en partie être observées ou entrevues au lit du malade et contribuer au diagnostic d'une atrophie musculaire progressive myopathique, etc.

La persistance de certaines bosses contractiles dans les muscles (il ne faut pas les confondre avec la lipomatose partielle) indique une atrophie des deux extrémités dans une partie du muscle suivie d'atrophie plus complète des parties avoisinantes de l'organe, comme Roth a pu le constater à l'autopsie. Toujours d'après cet auteur, l'atrophie longitudinale des fibres fait que celles-ci étant plus courtes que les fibres voisines, elles n'exercent pas d'action mécanique pen-

(1) P. Marie et Onanoff, Sur la déformation du crâne constatée dans certains cas de myopathie progressive primitive (*Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 26 février 1891).

dant la contraction. Il est clair qu'une fibre longue de 4 centimètres se contractant de moitié déplacera le point d'insertion du tendon de 2 centimètres, pendant que la fibre voisine, longue de 3 centimètres, se raccourcira seulement de un centimètre et demi et ainsi de suite; elle restera toujours en arrière pendant tout le temps de la contraction et ne contribuera pas à la traction.

Ainsi qu'il résulte des observations faites par Erb sur les malades qui lui ont servi pour constituer son type, certains muscles présentent un état d'hypertrophie, vraie, avec augmentation de force musculaire. Le professeur Roth (de Moscou) a fait quelques réserves à propos de cette hypertrophie, et moi-même je m'associe jusqu'à un certain point de vue à son opinion. Que l'hypertrophie qu'on constate dans la forme juvénile d'Erb soit vraie ou fausse, je pense que, dans tous les cas, il n'en faudrait pas inférer de la conservation relative de volume de certains muscles, à leur pseudo-hypertrophie, ou bien à leur hypertrophie vraie. Les saillies musculaires arrondies que présentent parfois certains muscles, surtout pendant la contraction, sont sous la dépendance d'un processus atrophique qui est plus marqué à une des extrémités, ou bien aux deux extrémités du muscle. J'ai pu confirmer cette constatation faite pour la première fois par Erb, en disséquant avec attention les muscles dans un cas de myopathie primitive, forme juvénile d'Erb. Eh bien ! malgré la conservation relative du volume du deltoïde, vers sa partie centrale, il m'a semblé qu'il ne s'agissait pas là d'une hypertrophie réelle du muscle, mais que cette apparence était sous la dépendance, au moins en partie, de l'atrophie longitudinale des muscles, qui leur prêtait l'allure des muscles hypertrophiés.

Malgré certaines objections qu'on a faites au travail d'Erb, dans lequel il créait un nouveau type de myopathie progressive, celui-ci a exercé une influence considérable sur les recherches ultérieures des neurologistes, car il a montré, ainsi que nous le verrons plus loin, la relation étroite qui existe entre la paralysie hypertrophique et sa forme juvénile. C'est toujours cet auteur qui, plus tard, a démontré que le type infantile de Duchenne, ou la myopathie progressive de l'enfance de Landouzy-Dejerine et la forme juvénile, constituent des modalités cliniques de la même maladie.

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON. — La marche de la myopathie du type d'Erb est essentiellement chronique, l'évolution lente et progressive; assez souvent, elle est entrecoupée par des périodes d'une ou plusieurs années, pendant lesquelles il semble que l'atrophie cesse de se généraliser. Mais souvent, pendant ces périodes, l'altération s'installe insidieusement dans les muscles dont la forme ne paraît pas modifiée et dont les troubles fonctionnels ne se révèlent qu'à l'occasion d'un travail.

La durée peut être extrêmement longue, parce que, probablement, les malades peuvent se servir pendant longtemps de leurs jambes. Si le malade est placé dans de bonnes conditions hygiéniques, la vie peut se prolonger pendant trente et quarante ans, et même plus. Le malade dont j'ai parlé plus haut est mort à l'âge de cinquante et un ans. En règle générale, lorsque la maladie apparaît dans l'adolescence ou aux environs de l'âge adulte, les temps d'arrêt sont beaucoup plus longs. La maladie n'entraîne pas par elle-même la mort, et le *pronostic quoad vitam* est uniquement lié aux conditions d'alimentation, de nutrition et d'hygiène. La mort survient habituellement par le fait d'une maladie intercurrente : c'est ordinairement une infection de l'appareil respiratoire, car les modifications de la cage et des muscles thoraciques diminuent sa résistance et le prédisposent à la tuberculose, la pneumonie, etc.

DIAGNOSTIC. — Ce mélange curieux d'atrophie et d'hypertrophie limité à des groupes de muscles qui sont à peu près toujours les mêmes, imprime à l'habitus extérieur des malades un cachet tout caractéristique qui conduit l'observateur sur la piste du diagnostic. En effet, l'amaigrissement des bras, qui contraste avec le développement exagéré des deltoïdes et avec la conservation du relief des muscles des avant-bras, l'attitude anormale de l'omoplate avec la saillie que font à ce niveau les muscles sus- et sous-épineux et scalènes, l'aplatissement et l'atrophie des muscles du dos, l'exagération de la fosse sous-claviculaire, l'amaigrissement des fesses et des cuisses qui tranche sur le volume exagéré des mollets, la difficulté de la marche avec balancement latéral, avec flexion du corps en arrière, tout cela constitue, d'après Erb, un ensemble qu'on ne trouve réalisé dans aucune autre maladie. Ajoutons, pour terminer le tableau, qu'il y a souvent une cyphose de la région dorsale, tandis que la région lombaire présente une lordose accusée.

Le diaphragme aurait semblé atteint dans quelques cas; quant aux muscles de la face, les masticateurs, Erb ne les aurait jamais trouvés altérés.

Le *diagnostic différentiel* du type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine avec la forme juvénile d'Erb n'est pas toujours facile à faire. En effet, l'atrophie de la face qu'on rencontre tout particulièrement dans la première, et la présence d'hypertrophie musculaire qui existe dans la seconde, ne sont pas suffisamment spéciales pour empêcher toujours de confondre la myopathie atrophique progressive avec la forme juvénile ; il y a, en effet, des cas de myopathie forme juvénile où les muscles de la face ont été pris secondairement, et d'autre part, la pseudo-hypertrophie de la forme juvénile d'Erb, étant un symptôme passager, peut être remplacée par l'atrophie des muscles. Du reste, Landouzy et Dejerine, dans leur important

mémoire, ont remarqué qu'il pourrait se faire que la pseudo-hypertrophie dans la forme juvénile d'Erb ne soit qu'une illusion créée par l'intégrité relative de certains muscles, et le contraste avec les muscles atrophiés. Marie et Guinon sont du même avis lorsqu'ils disent que l'hypertrophie musculaire est un caractère qui ne saurait entrer en ligne de compte, car il est des plus infidèles, et souvent transitoire. Du reste, Erb lui-même, avant eux, avait exprimé l'idée que l'hypertrophie, dans la forme juvénile de son nom, n'a rien de permanent et peut faire place à une atrophie prononcée. La myopathie du type d'Erb présente beaucoup d'analogie avec la paralysie pseudo-hypertrophique, et voici comment s'exprime Erb à ce sujet : « En vérité, il m'est survenu souvent des doutes au sujet de ces cas pour décider s'ils appartenaient à la paralysie pseudo-hypertrophique ou à la forme juvénile. » En effet, on peut ranger dans le groupe des pseudo-hypertrophies tous les cas où la maladie a commencé dès la plus tendre enfance et a été caractérisée surtout par l'impotence fonctionnelle dans la marche, l'action de se relever, etc., par une attitude caractéristique (lordose lombaire), par une démarche étrange (en canard) et par une hypertrophie de certaines parties du corps, principalement des mollets et d'autres territoires musculaires. S'agit-il de vraie ou fausse hypertrophie, il peut subsister des doutes à ce sujet. Ces cas forment cependant la plus grosse partie du grand groupe des dystrophies musculaires.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Je ne m'occuperai pas ici des lésions histologiques des muscles que l'on rencontre dans la forme juvénile d'Erb, car cette étude sera faite plus loin dans un chapitre spécial. Je n'envisagerai que quelques points spéciaux concernant l'anatomie pathologique de cette forme. Erb, n'ayant pas pu faire l'autopsie des cas qu'il a observés, s'appuie sur les observations antérieures de Barsikow, Ross, Schultze, Sedel, pour affimer qu'il s'agit d'une myopathie primitive. Presque en même temps (1884) Roth (de Moscou) a fait connaître au congrès de Copenhague un cas correspondant à la forme juvénile, dans lequel le système nerveux central et périphérique était sain. De son côté, M. Pierre Marie a examiné la moelle d'un malade du service de M. Charcot, dont l'observation a été publiée par Marie et Guinon. Le résultat a été négatif. Enfin, moi-même, j'ai pratiqué, à l'aide de la méthode de Nissl, l'examen de la moelle du malade figuré par les photographies (fig. 45 et 46) sans que j'aie pu déceler des altérations évidentes des cellules nerveuses radiculaires. Peut-être le volume de ces cellules, d'après les mensurations comparatives que nous avons pratiquées sur d'autres moelles, était-il amoindri; les nerfs intramusculaires étaient intacts. On peut donc affirmer que, conformément aux idées du professeur Erb, il s'agit bien, dans la forme qu'il a décrite,

d'une myopathie indépendante de lésions organiques de la moelle épinière.

TYPE ZIMMERLIN

Zimmerlin (1), un élève du professeur Immermann (de Bâle), a eu la bonne fortune de recueillir les observations de sept sujets affectés d'atrophie musculaire progressive, appartenant à deux familles. La première de ces familles était composée du père, de la mère et de onze enfants, dont un mort du croup. Sur les dix enfants survivants, quatre étaient atteints d'atrophie musculaire présentant les caractères que nous allons décrire immédiatement.

La seconde famille se composait du père, de la mère et de cinq enfants en vie, sept autres étant morts, la plupart en bas âge. Des cinq survivants, les trois garçons étaient atteints d'atrophie musculaire progressive. Les deux filles étaient bien portantes, tandis que, dans la première famille, la maladie avait frappé deux frères et deux sœurs. Voici en quoi consiste l'aspect clinique de l'atrophie musculaire de ces malades. Tout d'abord, ce qui a frappé Zimmerlin, c'est que l'atrophie des muscles s'est localisée dans la moitié supérieure du corps et spécialement dans la partie supérieure du tronc et dans les membres supérieurs. Les muscles volumineux, tels que : grand dentelé, pectoraux, biceps et triceps brachiaux, extenseurs et supinateurs des avant-bras, étaient de préférence atteints; les petits muscles de la main ont été trouvés intacts. L'atrophie révélait habituellement un caractère symétrique et il n'y avait pas de tremblements fibrillaires dans les muscles envahis par l'atrophie; absence des troubles de la sensibilité. L'atrophie ne s'accompagnait pas de lipomatose secondaire, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique. L'évolution de l'atrophie musculaire a été lente et progressive. Comme troubles fonctionnels, on a noté surtout l'affaiblissement de la force musculaire dans les muscles affectés par l'atrophie. Cette forme d'atrophie musculaire a débuté vers l'âge de la puberté, peu de temps après. L'excitabilité électrique des muscles atrophiés s'est présentée avec tous les caractères que l'on rencontre habituellement dans les myopathies primitives, c'est-à-dire, conservation de l'excitabilité électrique, faradique et galvanique des nerfs et des muscles, tant que l'atrophie n'a pas atteint ses dernières limites.

(1) Zimmerlin, Ueber hereditäre (familiäre) progressive Muskelatrophie (*Zeitschr. für klin. Med.*, t. VII, p. 1, 1883).

TYPE FACIO-SCAPULO-HUMÉRAL, LANDOUZY-DEJERINE

(ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE DE L'ENFANCE DE DUCHENNE).

HISTORIQUE ET SYMPTOMATOLOGIE. — Duchenne (de Boulogne), le créateur de la myopathologie moderne, avait bien vu et décrit le type facio-scapulo-huméral de la myopathie, ainsi que le prouvent, du reste, les photographies reproduites dans son *album de photographies pathologiques* et dans son livre sur l'*électrisation localisée*. Il y a évidemment quelques lacunes dans sa description; entre autres, la parésie constante de l'orbiculaire des paupières lui avait échappé, et, quant à la nature de cette atrophie musculaire, il avait pensé qu'il s'agirait là d'une myélopathie. Voici, du reste, comment il résume les caractères principaux de son atrophie musculaire progressive de l'enfance : « Cette maladie, dit Duchenne, débute quelquefois dans la seconde enfance (en général vers cinq et sept ans), par les muscles de la face à laquelle elle donne une physionomie particulière, en grossissant les lèvres, qui perdent alors leur mobilité, et en creusant les joues pendant le rire. Quelques années plus tard, la maladie envahit les muscles des membres et du tronc ; alors elle débute en général par les membres supérieurs et atteint les membres inférieurs seulement à une période avancée de la maladie. Dans sa marche envahissante, elle détruit les muscles partiellement, successivement et d'une manière irrégulière; elle abolit les mouvements isolément, et produit des déformations partielles après la destruction du tissu musculaire (1). »

Dans l'énumération des muscles qu'il a trouvés atteints, Duchenne signale l'orbiculaire des lèvres, le carré, le triangulaire des lèvres, le grand et le petit zygomatique ; mais, comme le font remarquer Marie et Guinon, omission singulière chez un observateur de la valeur de Duchenne, il ne parle pas de l'occlusion incomplète des yeux. La seule mention, bien vague d'ailleurs, qui puisse se rapporter à ce fait est celle d'un malade « qui a perdu successivement tous les muscles commandés par la septième paire ». C'est M. Landouzy qui, dès 1874, a le premier insisté sur ce fait que l'orbiculaire des paupières et le frontal se contractaient mal et que l'occlusion des yeux se fait incomplètement, soit pendant le sommeil, soit à l'état de veille, sous l'influence de la volonté (2).

Il n'est pas rare de rencontrer des cas où l'atrophie de l'orbiculaire est portée à un degré tel, que l'ouverture palpébrale est plus grande

(1) DUCHENNE (de Boulogne), L'électrisation localisée, p. 1002.
(2) LANDOUZY, *Bull. de la Soc. de biol.*, 1874.

qu'à l'état physiologique et qu'il existe une véritable lagophtalmie par tonicité du releveur, tout comme dans une paralysie faciale double. Marie et Guinon ont également attiré l'attention sur l'exophtalmie très prononcée présentée par un de leurs malades, exophtalmie qui lui donnait un aspect tout à fait étrange, un peu hagard, et très analogue à celui qui s'observe dans la maladie de Basedow, bien qu'il ne fût nullement question de cette maladie. L'exophtalmie tient vraisemblablement, d'après ces auteurs, aux altérations de la musculature des paupières.



Fig. 47. — L'aspect général d'une malade atteinte de myopathie progressive primitive du type Landouzy-Dejerine. Son histoire clinique a tout d'abord été publiée par Charcot, puis par Marie et Guinon. La malade, entrée à la Salpêtrière en 1884, est morte en 1891, et l'examen anatomo-pathologique des muscles et du système nerveux central a été pratiqué par Blocq et G. Marinesco. (*Archives de neurologie*, 1893, p. 289.)

L'atrophie des muscles de l'expression imprime à la physionomie de ces malades un cachet très spécial que Duchenne tout d'abord, puis Landouzy et Dejerine, Marie et Guinon, ont décrit, de sorte qu'il n'y a plus rien à ajouter (fig. 47, 48, 49).

Le facies exprime l'hébétude, l'indifférence ; les yeux sont grand ouverts, les rides du front effacées, les commissures naso-labiales ont disparu, le masque facial est lisse en même temps que la symétrie n'est pas toujours absolue dans les deux moitiés de la face ; un des côtés étant sensiblement plus atrophié que l'autre. Les lèvres souvent grosses et saillantes contribuent à achever l'expression peu intelligente de la physionomie de ces malades. Les muscles de l'expression de la face semblent se prendre à peu près ensemble et sensiblement à la même époque, et l'atrophie paraît, selon Landouzy et Dejerine, n'en respecter aucun, du moins parmi ceux qui ont des fonctions d'une certaine importance. Il est curieux de rappeler que ces auteurs ont constaté, à l'autopsie d'un de leurs malades, que le canin des deux côtés a persisté seul intact, les autres ayant disparu. Ces différentes modifications contribuent à accentuer l'aspect peu intelligent de ces malades ; et pourtant, dès qu'on leur parle, on voit que leur état mental ne confirme pas cette première impression : cette différence entre ce que traduit la physionomie et l'état intellectuel de ces sujets est ce qui frappe le plus. Ce contraste s'accentue encore si l'on fait rire le malade ; les commissures labiales ne se

relèvent pas, le malade rit en travers, d'un rire en apparence forcé, qui jure avec la gaieté certaine du sujet. Si l'on pousse plus loin l'examen, on voit que chez ces malades tous les mouvements de la face sont plus ou moins gênés; ils ne peuvent siffler ni faire la moue : la prononciation des labiales est pénible. Ils ne peuvent fermer complètement les yeux et les bords des paupières supérieure et inférieure sont séparés par un espace plus ou moins grand, ils ne peuvent guère qu'esquisser le mouvement des sourcils, et ils ne rident le front qu'avec peine et très peu.

Marie et Guinon n'ont pas toujours constaté chez ces malades, ni



Fig. 48. — Même malade que la figure précédente; sa figure est un type de facies myopathique.



Fig. 49. — Même malade vue de face, montrant le maximum d'occlusion des yeux auquel peut arriver la malade (Voy. Marie et Guinon, *Revue de médecine*, t. V, octobre 1885).

« le rire en cul de poule » (Duchenne), ni « le rire en travers » (Landouzy-Dejerine), mais une expression particulière qu'ils dénomment, avec l'expression populaire, « rire jaune ». Et, en effet, lorsque ces malades veulent sourire, ils ressemblent à une personne qui vient d'entendre quelque chose de désagréable et s'efforce d'en rire; ils ont constamment l'air d'être vexés.

L'atrophie, dans la grande majorité des cas, se cantonne dans le domaine des muscles innervés par le facial, tandis que les muscles masticateurs, les muscles de la langue, du pharynx et du voile du palais, ont toujours été trouvés respectés par Landouzy-Dejerine. Les troubles fonctionnels produits par l'atrophie des muscles de la face ne déterminent presque jamais l'abolition complète des mouvements de la mimique; la mobilité du masque facial est en raison directe des

mouvements des muscles. Ceux-ci diminuent progressivement; aussi, pendant assez longtemps, les malades peuvent, avec un certain effort, siffler, rire, fermer les yeux, froncer les sourcils et rider leur front, mais toutes ces actions se font d'une manière incomplète. Avec le temps les troubles fonctionnels augmentent de plus en plus, et en conséquence, l'ampleur et l'intensité des mouvements cités plus haut diminuent de plus en plus, diminution qui peut aller jusqu'à leur disparition complète. L'atrophie des muscles de la face, arrivée à un certain degré de développement, persiste pendant un temps, en général assez long, peut présenter une rémission ou bien continuer progressivement d'une façon très lente. Puis, elle apparaît dans d'autres muscles du corps et tend à se généraliser. C'est par les muscles des membres supérieurs que s'affirme la généralisation; il est exceptionnel de voir tout d'abord l'atrophie attaquer d'emblée les muscles des extrémités inférieures, comme cela s'est vu dans une observation de Duchenne.

D'après Landouzy et Dejerine (1), les muscles de l'épaule et du bras sont ceux qui se prennent les premiers, et on peut dire que c'est là le début ordinaire, classique. Le trapèze, le rhomboïde, le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur, le triceps, le long supinateur, les radiaux, sont les premiers et en général les seuls atteints, pendant une longue période de temps, avec le grand et le petit pectoral. Pendant ce temps-là (ce qui invite *a priori* à suspecter la nature myopathique de l'affection), certains muscles ou groupes de muscles, voisins des muscles atrophiés, se conservent presque indéfiniment. Cette conservation, facile à reconnaître pendant la vie, porte, d'ordinaire, à l'épaule sur les sus- et sous-épineux, sur les sous-scapulaires; aux avant-bras sur les fléchisseurs, et les extenseurs de la main et des doigts, les radiaux étant pris à peu près en même temps que le long supinateur, mais, en général, d'une façon moins intense. Aux muscles de l'épaule conservés, on peut, d'après ces auteurs, ajouter encore le grand et le petit rond, qui furent trouvés intacts à l'autopsie d'un de leurs malades. Marie et Guinon ajoutent à la liste des muscles atrophiés le grand dentelé, qui ne figure pas dans la description de MM. Landouzy et Dejerine, car il a été trouvé atrophié par Duchenne (de Boulogne) dans quatre cas au moins de sa forme héréditaire. Ces auteurs ont également observé l'atrophie du grand dentelé dans une de leurs observations.

A propos du deltoïde, les mêmes auteurs remarquent que son atrophie n'est pas aussi fréquente que celle de certains autres muscles de la ceinture scapulo-humérale, car dans plusieurs observations de myopathie type facio-scapulo-huméral, ils ont remarqué qu'il était beaucoup mieux conservé que les muscles du bras.

(1) Landouzy et Dejerine, De la myopathie atrophique progressive (*C. R. de l'Acad. des sciences*, 17 janvier 1884).

Quelquefois, Landouzy et Dejerine ont trouvé que les muscles de l'éminence thénar, le court abducteur en particulier, se prennent à peu près en même temps que ceux de l'épaule et du bras, mais c'est là une éventualité peu commune.

Les avant-bras gardent très longtemps leurs dimensions, et c'est à cette conservation que les myopathiques doivent l'apparence spéciale qu'ils conservent pendant presque toute la durée de leur affection, apparence résultant de la disproportion souvent très marquée qui existe entre le volume de leurs bras et celui de leurs avant-bras. Néanmoins, les muscles de ces derniers peuvent se prendre tardivement, à part le long supinateur et les radiaux qui sont attaqués de bonne heure par le processus myopathique.

Landouzy et Dejerine, et après eux, d'autres auteurs ont insisté sur l'intégrité des muscles qui contribuent à la respiration, chez le malade de l'observation XI dont ils ont eu l'occasion de pratiquer l'autopsie. Landouzy-Dejerine avaient noté la conservation des mouvements du diaphragme, mais le type costo-inférieur de la respiration et la déformation de la partie supérieure du thorax les avaient portés à admettre l'existence d'un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux. Or, à l'autopsie, ces derniers muscles étaient normaux et présentaient, comme le diaphragme, les caractères de l'état physiologique. La persistance de la structure normale et, par conséquent, de la fonction des muscles respiratoires est intéressante à relever et mérite d'être prise en sérieuse considération, au point de vue du diagnostic et du pronostic. Néanmoins, il existe un cas de Duchenne où l'atrophie des muscles respirateurs a été observée. Landouzy et Dejerine font une réserve à propos de ce cas, parce qu'il n'y a pas eu d'autopsie. Toutefois, la participation des muscles de la respiration, quelque rare qu'elle puisse être, est un fait certain. C'est ainsi que Spiller (1) a publié un cas de myopathie, type facio-scapulo-huméral qui avait déjà été observé par Duchenne, Landouzy et Dejerine, lequel possédait l'atrophie du diaphragme.

L'hérédité est très fréquente dans la myopathie du type facio-scapulo-huméral; cependant on rencontre des cas dans lesquels il a été impossible de trouver de l'hérédité chez les ascendants. Probablement ce sont là des exceptions plutôt apparentes que réelles. L'affection ne se transmet pas fatalement d'une génération à l'autre : ce sont surtout les cas de myopathie atrophique à début tardif, ainsi que le remarquent Landouzy et Dejerine, dans lesquels une génération échappe à l'atrophie, qui perpétuent l'affection. L'influence de l'hérédité avait d'ailleurs été établie très nettement par Duchenne; il la regardait comme la cause principale de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance. Il est plus difficile de se prononcer, si la

(1) Spiller, Two cases of muscular Dystrophy with necropsy (Contributions from the William Pepper Laboratory of Clinical Medecine, Philadelphia, 1900).

myopathie du type facio-scapulo-huméral frappe indifféremment les deux sexes. Les différentes statistiques ne permettent pas de dire si un sexe est beaucoup plus souvent affecté que l'autre, car il en résulte en effet que les filles, comme les garçons, en sont aussi atteintes.

MARCHE. — PRONOSTIC. — C'est surtout dans les premières années de la vie que débute cette atrophie des muscles faciaux qui, lorsqu'elle est arrivée à un certain degré, modifie profondément le facies du sujet et lui imprime des caractères qu'ont décrits MM. Landouzy et Dejerine sous le nom de *facies myopathique.*

L'atrophie des muscles faciaux se marque en général par une déformation de la bouche, laquelle se traduit tantôt par l'augmentation de volume des lèvres et par un abaissement de la lèvre inférieure, tantôt par une saillie de la lèvre supérieure (lèvre de tapir). Les lèvres sont moins mobiles, la bouche est entr'ouverte, et lorsqu'on fait rire le malade, la moitié inférieure de la face prend une apparence bizarre : le malade rit en travers.

Le pronostic de la myopathie du type facio-scapulo-huméral est grave, car la maladie ne paraît pas s'arrêter dans sa marche. Deux choses, d'après Landouzy-Dejerine, atténuent cette gravité : la marche de l'affection, qui peut être extrêmement lente, et l'intégrité constante des appareils musculaires spéciaux qui contribuent à la mastication, à la respiration, etc.

DIAGNOSTIC. — Les deux caractères principaux qui permettent, suivant Landouzy et Dejerine, de faire le diagnostic différentiel entre la paralysie pseudo-hypertrophique et la myopathie du type facio-scapulo-huméral, c'est que dans cette dernière, à aucune époque, on n'observe d'hypertrophie, vraie ou fausse, totale ou partielle, passagère ou permanente, d'un muscle ou d'un fragment de muscle ; du commencement à la fin, c'est l'atrophie du système musculaire qui en constitue le seul et unique symptôme. Depuis que ces auteurs ont écrit ces lignes, Brissaud, Georges Guinon, Veriest ont publié des observations de myopathie du type Landouzy-Dejerine compliquées de pseudo-hypertrophie de certains muscles. Ces faits ont une très grande portée au point de vue de la pathologie générale ; mais elles constituent des éventualités rares. Le diagnostic est encore plus délicat avec la forme juvénile d'Erb, surtout lorsque la face s'est prise secondairement dans cette dernière. Mais nous reviendrons sur ce sujet dans le chapitre suivant, où nous traiterons la question des rapports qui existent entre les différentes formes de myopathie.

Marie et Guinon ont attiré l'attention sur la possibilité d'avoir à faire le diagnostic de la forme infantile héréditaire de Duchenne avec la lèpre anesthésique. Dans cette dernière, en effet, on peut obser-

ver une impuissance des muscles des paupières et des lèvres très analogue à celle de la myopathie primitive progressive. De plus, il existe assez souvent, comme on le sait, de l'atrophie musculaire des muscles des membres; mais on arrive à faire facilement le diagnostic, en se souvenant que, dans la lèpre, ce sont surtout les petits muscles de la main qui sont pris, d'où production d'une griffe, qui ne se retrouve qu'exceptionnellement dans la myopathie progressive primitive; que les mains sont parfois déformées, comme dans la maladie de Morvan; que, de plus, il y a souvent des troubles très marqués de la sensibilité, et qu'enfin on constate sur la peau la présence de taches d'une coloration spéciale.

Le diagnostic différentiel de la myopathie primitive du type Landouzy-Dejerine avec celui de la paralysie bulbaire infantile, a sa raison d'être dans ce fait que les deux affections peuvent débuter par les mêmes phénomènes : l'occlusion incomplète des paupières.

D'après Londe (1), l'inocclusion des paupières serait plus prononcée d'un côté que de l'autre, dans la paralysie bulbaire, tandis que, dans la myopathie, les paupières peuvent rester, mais pas toujours, également distantes des deux côtés. Le front est, en général, moins complètement immobile, chez les myopathiques, que dans la paralysie bulbaire infantile. Pour la moitié inférieure du visage, il y a aussi des différences entre les deux affections. Les lèvres sont pendantes, renversées et saillantes, en museau, chez les myopathiques; au contraire, elles sont plutôt amincies et même fermées dans la paralysie infantile bulbaire. Dans cette dernière affection, il y a des troubles de la déglutition, la paralysie des cordes vocales et partant le cornage, phénomène exceptionnel dans la myopathie. Ensuite, dans la myopathie atrophique, il n'y a habituellement pas de réaction de dégénérescence comme cela arrive dans la paralysie bulbaire infantile.

La myopathie du type Landouzy-Dejerine a pu être confondue parfois avec la myasthénie grave, paralytique, mais les différences qui les séparent sont cependant très grandes. En effet, dans cette dernière maladie, il y a des troubles moteurs du côté du releveur de la paupière, de l'ophtalmoplégie, des troubles de déglutition, de la mastication, phénomènes qui n'existent que d'une manière exceptionnelle dans la myopathie primitive. En outre, il n'y a pas d'atrophie musculaire dans la myasthénie, et l'excitabilité musculaire présente une modification spéciale connue sous le nom de réaction myasthénique. Gowers vient de décrire tout récemment, dans la myasthénie, une forme de rire spéciale : le *rire nasal*, tandis que dans la myopathie nous rencontrons le rire de travers.

(1) P. Londe, Paralysie bulbaire progressive, infantile et familiale (*Rev. de méd.*, 1894, p. 240).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Dans toutes les autopsies faites jusqu'à présent [Landouzy et Dejerine (1), Blocq et Marinesco (2), Flandre (3), Spiller (4)], le système nerveux central et périphérique a été trouvé intact.

RAPPORTS RÉCIPROQUES ET IDENTITÉ DES DIFFÉRENTES FORMES DE MYOPATHIE. — Nous avons décrit précédemment l'aspect clinique des différents types de myopathie progressive, et cette description nous a déjà fait entrevoir les relations étroites qui existent entre les diverses formes d'atrophie musculaire d'origine myopathique. Les faits qui ont été invoqués par les auteurs pour soutenir l'identité sont nombreux. Tout d'abord, la manière dont se comportent les myopathies par rapport à l'hérédité. Toutes les formes de myopathie : la pseudo-hypertrophie musculaire, le type infantile de Duchenne, le type juvénile d'Erb, le type de Leyden-Mœbius, et même le type de Zimmerlin, sont des maladies héréditaires, des maladies familiales. On trouve dans les mémoires de Mœbius, de Landouzy-Dejerine des tableaux généalogiques, remarquables à ce point de vue. Mais le fait intéressant qui mérite d'être relevé, c'est que, dans une seule et même famille, on peut observer la coïncidence de différentes formes de myopathie. En effet, dans une des observations de Duchenne, nous voyons un père atteint de la forme juvénile d'Erb engendrer deux enfants atteints d'atrophie infantile héréditaire. Dans l'observation CCXXII du même auteur, la grand'mère et l'oncle maternel présentaient la forme juvénile d'Erb, la mère et le fils la forme infantile héréditaire (5). D'autre part, il existe des observations qui nous montrent, parmi les membres de la même famille, les uns présenter la forme juvénile, les autres la paralysie pseudo-hypertrophique. Tous ces documents, qui nous révèlent l'affinité des différentes formes de myopathie, démontrent d'une façon indéniable qu'elles ne doivent pas être considérées comme des maladies différentes, mais bien comme des modalités diverses d'une seule et même maladie, c'est-à-dire la myopathie progressive primitive, ou la dystrophie musculaire. Néanmoins, au point de vue clinique, on peut continuer d'admettre des types différents, parce qu'ils ont leur physionomie à part, marquée par le début spécial de chaque myopathie, par certains groupes musculaires, par la topographie de l'atrophie musculaire et par l'allure plus ou moins spéciale des muscles altérés.

Un argument d'une valeur réelle qui vient en faveur de l'unification

(1) LANDOUZY et DEJERINE, *loc. cit.*
(2) BLOCQ et MARINESCO, *loc. cit.*
(3) FLANDRE, Contribution à l'étude de la myopathie atrophique progressive. Th. de Paris, 1893.
(4) SPILLER, *loc. cit.*
(5) P. MARIE et G. GUINON, *loc. cit.*

nosographique des différentes myopathies, c'est la coïncidence de deux ou plusieurs types de myopathie sur le même sujet. C'est ainsi que Brissaud, en 1890, dans une conférence faite à la Salpêtrière, a présenté un malade chez lequel la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme facio-scapulo-humérale se combinaient intimement.

Depuis, G. Guinon a décrit un cas de myopathie progressive du type Landouzy-Dejerine, avec pseudo-hypertrophie de certains muscles. Verriest a observé un cas à peu près analogue; même plus, Wougtschowski a observé, dans la clinique de Mendel, un malade qui réunit les quatre types, c'est-à-dire : le type juvénile, les formes infantile, héréditaire de Duchenne et la pseudo-hypertrophie, et Souques (1), en 1894, a publié l'observation intéressante d'un malade qu'il avait étudié antérieurement avec M. Brissaud, qui réunissait les trois principaux types de la myopathie primitive.

Tous ces faits démontrent d'une façon patente, que l'œuvre des synthèses commencées presque en même temps par Erb et Charcot, qui ont réuni, sous le nom de *dystrophie musculaire*, ou de *myopathie primitive*, les différentes formes d'affections musculaires primitives, a reçu depuis sa sanction.

D'autre part, la proposition de P. Marie et G. Guinon, à savoir que dans la maladie myopathique le volume du muscle n'est rien et que son impotence fonctionnelle est tout, se trouve pleinement justifiée. Du reste, ces derniers auteurs avaient montré que, dans certaines observations de paralysies pseudo-hypertrophiques, on constate aisément un certain degré d'atrophie de quelques muscles.

Déjà avant eux, Friedreich, Damaschino, Gowers avaient reconnu l'existence de cette coïncidence et compris son intérêt. Damaschino même a décrit plusieurs formes de paralysies pseudo-hypertrophiques et parmi celles-là, il en distingue deux, dans lesquelles la pseudo-hypertrophie n'occupe qu'un nombre restreint de muscles, ou bien elle est transitoire et fait place à une atrophie généralisée. Il en résulte que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, on trouve une atrophie atteignant plusieurs muscles, principalement ceux de la moitié supérieure du corps, ceux de la ceinture scapulaire et des bras. « La localisation de cette atrophie, dit Erb, est partout exactement la même, atteignant toujours les mêmes muscles de la même façon que dans la forme juvénile. La ressemblance existe également pour l'hypertrophie de certains muscles. Les légères modifications dans ces localisations ne sont, sans aucun doute, pas plus considérables entre les cas de pseudo-hypertrophie et d'atrophie juvénile qu'entre les différents cas d'atrophie juvénile ou de pseudo-hypertrophie. »

Ayant établi la relation intime qui existe entre la paralysie pseudo-hypertrophique et la forme juvénile d'Erb, il est encore plus facile de

(1) Souques, Un cas de myopathie primitive progressive avec attitudes vicieuses extraordinaires (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 3, 1894).

montrer la parenté étroite qui existe entre l'atrophie musculaire dite infantile, de Duchenne, et le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Dejerine. Au sujet de la forme juvénile, la ressemblance avec la forme infantile de Duchenne a déjà été démontrée par Landouzy et Dejerine, car le type scapulo-huméral de ces auteurs n'est évidemment pas autre chose que la forme juvénile d'Erb et la similitude de ce type scapulo-huméral avec le type facio-scapulo-huméral semble, d'après les conclusions de ces mêmes auteurs, ne pouvoir être mise en doute.

Le mode de propagation de l'atrophie musculaire dans la myopathie nous permet encore d'établir une analogie étroite entre ses différentes formes. Dejerine fait la même remarque. Lorsqu'on examine ces malades avec soin, dit cet auteur (1), ici encore on retrouve les caractères généraux des topographies qu'on rencontre dans l'atrophie myopathique, et le type scapulo-huméral est déjà esquissé chez ces malades, même lorsqu'ils paraissent atteints d'hypertrophie plus ou moins généralisée et qu'ils présentent un aspect plus ou moins athlétique.

Nous retrouvons la même sélection de localisation dans la forme juvénile d'Erb et le type Landouzy-Dejerine, lorsque les membres inférieurs sont pris. L'affection se localise plus particulièrement dans les muscles des cuisses et des jambes (fessiers, quadriceps, péroniers, jambier antérieur) où il y a prédominance de l'atrophie, et, d'autre part, dans les muscles du mollet (tenseur du fascia, couturier) où siège la pseudo-hypertrophie. Or ce sont précisément ces muscles qui sont atteints les premiers dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

La même affinité de localisation se retrouve dans la forme juvénile d'Erb, lorsqu'elle a envahi les muscles de la face ; ce sont toujours les muscles de la mimique qui sont affectés.

Il est vrai que MM. Landouzy et Dejerine, dans leur premier mémoire très connu sur la myopathie atrophique progressive, ont insisté sur certaines particularités qui suffiraient à elles seules pour différencier le type facio-scapulo-huméral de celui forme juvénile d'Erb. L'une de ces particularités consiste dans l'absence d'hypertrophie musculaire lorsque les muscles de l'épaule sont pris dans le premier type, tandis qu'il en existe dans le type d'Erb. C'est là évidemment un caractère important, mais il est passager, ainsi qu'Erb l'a reconnu depuis longtemps. La pseudo-hypertrophie, dit cet auteur, n'a rien de permanent et n'existe, le plus souvent, que pendant un temps plus ou moins long et qui, dans le cours de l'affection, peut faire place à une atrophie prononcée.

Ainsi qu'on le voit par cette exposition, il n'y a pas de critérium absolu clinique ou anatomo-pathologique, pour permettre de

(1) Dejerine, Séméiologie du système nerveux, *in* Traité de pathol. génér., t. V.

faire, des différentes formes de myopathie, des maladies à part.

La connaissance des causes qui président à la détermination de ces différents types constitue un problème de haute importance pour la pathologie générale, qui, malheureusement, n'est pas encore résolu. Erb tend à admettre que l'âge auquel se manifeste la myopathie joue un certain rôle dans l'aspect clinique de celle-ci. Se montre-t-elle dans l'enfance, elle revêtira alors les traits de la paralysie pseudo-hypertrophique ; dans l'adolescence, elle prendrait ceux de la forme juvénile. Peut-être, disent avec raison MM. Pierre Marie et Guinon (1), le savant professeur de Heidelberg est-il dans le vrai, mais à cette règle, il y aurait bien des exceptions ; tels, par exemple, quelquefois le début de la forme héréditaire de Duchenne dans l'enfance, celui de la paralysie pseudo-hypertrophique dans l'adolescence, ou même dans l'âge adulte. Il me semble hors de doute que l'âge peut jouer un rôle dans la forme de la myopathie, mais la condition première est l'influence de l'hérédité, car il reste bien établi que, dans la plupart des cas, les myopathies sont non seulement héréditaires, mais encore cette hérédité est homologue, dans le sens strict du mot. Il n'y a que l'hérédité qui puisse nous expliquer pourquoi, chez les enfants atteints de paralysie pseudo-hypertrophique, certaines cellules spécialisées en vue de se transformer en cellules et vésicules graisseuses s'hyperplasient d'une manière considérable. Cette spécialisation est à coup sûr l'effet de l'hérédité. Il y a, d'autre part, une cause qui doit entrer en ligne de compte : c'est la fonction du muscle envahi par la myopathie.

En effet, d'une façon générale, ce sont toujours les mêmes groupes musculaires qui sont affectés par la pseudo-hypertrophie; tels sont par exemple : les jumeaux dans la paralysie pseudo-hypertrophique, et le deltoïde atteint d'hypertrophie fausse dans la forme juvénile d'Erb. Or, il est bien connu que, chez les enfants, les jumeaux jouent un rôle important dans la station, la marche et la course, actions qui réclament un certain degré d'efforts de la part de l'enfant, non habitué encore à ces fonctions nouvelles.

RAPPORTS DES MYOPATHIES ATROPHIQUES PROGRESSIVES AVEC L'ABSENCE CONGÉNITALE DE QUELQUES MUSCLES. — On a attaché une certaine importance aux rapports qui peuvent exister entre l'absence congénitale, plus ou moins complète, de certains muscles, et la myopathie progressive. Quelques auteurs ont même voulu identifier ces deux états morbides. Les arguments qu'on a invoqués en faveur de cette opinion sont les suivants :

1° Certains muscles qui sont toujours affectés par la myopathie progressive sont également atteints par l'absence congénitale ; tel

(1) P. Marie et G. Guinon, *loc. cit.*, p. 841.

est, par exemple, le cas du grand pectoral. Gowers et Oppenheim ont déjà attiré l'attention sur le fait que, dans la myopathie primitive, le grand pectoral et le grand dorsal s'atrophient de bonne heure dans leur portion inférieure, et même ont disparu au moment de la naissance.

Évidemment, c'est là un argument sérieux qui prouverait qu'il y a tout au moins une relation étroite entre la myopathie et l'absence congénitale des muscles, mais, ainsi qu'Erb (1) l'a montré, il y a d'autres muscles (les grand dorsal, deltoïde, grand dentelé et long supinateur) qui sont constamment altérés dans la myopathie primitive sans qu'on ait encore noté leur absence congénitale.

2° Il y a de la ressemblance, ainsi qu'Erb lui-même le fait remarquer, entre le processus anatomo-pathologique des myopathies et celui qui fait disparaître les muscles congénitalement.

En effet, Erb, ayant, à ce point de vue, examiné ce qui restait du trapèze dans un cas de disparition presque complète de ce muscle, a retrouvé le même aspect dans les muscles atteints de myopathie. A ceci, on peut répondre que les lésions des différentes atrophies musculaires, quelle qu'en soit l'origine, présentent une grande ressemblance au point de vue de leur expression anatomo-pathologique. D'autre part, comme l'a fait remarquer Kalischer (2), l'absence congénitale des différents muscles est presque toujours unilatérale; ensuite, la lésion, en vertu de laquelle disparaît le muscle, n'est pas précédée par une phase d'hypertrophie ou de pseudo-hypertrophie.

Damsch (3), à la suite de ses études, est arrivé à la conclusion qu'on ne peut pas considérer tous les cas de soi-disant « absence congénitale » comme tels, mais bien comme un stade final d'un processus myopathique, enrayé dans sa marche. Bernhardt professe une opinion analogue, et Stange (4) admet également que l'absence de certains muscles ne représenterait autre chose qu'une myopathie qui s'est arrêtée de bonne heure.

Fürnstner a observé, chez deux frères, l'absence du muscle quadriceps fémoral et l'un d'eux présentait au point de vue clinique un commencement de myopathie; cependant l'auteur ne se prononce pas pour distinguer s'il s'agit là d'une affection congénitale ou bien d'une dystrophie musculaire, malgré le début de la maladie dans l'enfance.

(1) Erb, Ein Fall von Doppelseitigem, fast vollständigem Fehlen des Musc. cucullaris (*Neurol. Centralbl.*, n°s 1 et 2, 1889).

(2) Kalischer, Ueber angeborene Muskeldefecte (*Neurol. Centralbl.*, n°s 15 et 16, 1896).

(3) Damsch, *Verhandlungen des X Congresses für innere Medicin*, avril 1891.

(4) Stange, Ueber einem Fall von fast vollständigem Defect des rechten Musc. cucullaris und des rechten Musc. sterno-cleido-mastoïdeus (*Deutsche med. Wochenschr.*, 1896).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES MYOPATHIES PRIMITIVES PROGRESSIVES. — Les études cliniques que nous avons exposées antérieurement nous ont conduit d'une façon naturelle à la conception que les différentes formes de myopathie représentent des aspects cliniques ou des modalités de la même maladie : myopathie progressive primitive. Il est donc préférable de consacrer un chapitre commun à l'anatomie pathologique de cette affection. Il est nécessaire, je pense, avant d'exposer nos connaissances actuelles sur les lésions que l'on rencontre dans les différentes formes de myopathie, de rappeler brièvement la structure normale du muscle et le développement de la fibre musculaire (1).

L'élément essentiel caractéristique d'un muscle est une fibre à striation transversale ; un grand nombre de fibres semblables sont placées côte à côte, parallèlement les unes aux autres, réunies ensemble par un tissu conjonctif, et ainsi groupées en faisceaux, pour former la masse charnue du muscle qui se continue à chaque extrémité avec un tendon. La fibre musculaire présente deux espèces de striation : la striation transversale, qui est la plus caractéristique, la seule spéciale à cette fibre musculaire et qui lui a valu son nom ; et la striation longitudinale, qui est grossière, souvent mal indiquée.

Chacune de ces striations correspond à la constitution réelle de la fibre : en effet, celle-ci est formée par la juxtaposition de fibrilles (fibrilles primitives), lesquelles sont elles-mêmes constituées par des parties alternativement claires et sombres, disposées en séries longitudinales.

Les parties claires, comme les parties sombres, des fibrilles voisines se correspondent, c'est-à-dire qu'elles sont placées sur une même ligne transversale ; de là l'aspect strié transversalement. Quant à l'aspect des striations longitudinales, il est dû évidemment à la composition fibrillaire ; cependant, chaque ligne de cette striation longitudinale ne correspond pas à une fibrille, mais bien à un ensemble de fibrilles. La substance striée qui représente un protoplasma différencié s'appelle encore le *myoplasma*. Les faisceaux fibrillaires sont séparés les uns des autres par un protoplasma non différencié, qui s'appelle encore le *sarcoplasma*. Il représente une matière transparente ou très finement grenue, et sa disposition en bandes longitudinales, interposées entre des groupes de fibrilles primitives, donnent à la fibre musculaire l'aspect de grossières striations longitudinales, précédemment décrites. Les fibrilles d'un faisceau sont unies les unes aux autres par une sorte de ciment interfibrillaire qui est une substance protoplasmique transparente sans granulations.

(1) Mathias Duval, Consulter à ce point de vue Précis d'histologie, 2e édit., Paris, 1900.

Le sarcoplasma constitue au-dessus du sarcolemme (membrane enveloppant la fibre musculaire) une lame mince de substance dans laquelle nous trouvons les noyaux dits du sarcolemme. Ces derniers sont de forme elliptique et aplatis, de sorte que, vus de profil, ils présentent une forme en bâtonnet. Chaque noyau est toujours entouré d'une couche de protoplasma granuleux et, chez l'homme, ces noyaux habituellement sont périphériques (noyaux marginaux). Les dimensions des fibres musculaires sont considérables; leur largeur, en moyenne de 40 μ, varie de 10 μ pour les plus fines à 100 μ pour les plus grosses, et vont même jusqu'à 150 μ pour les muscles de la jambe. Leur longueur varie dans des limites encore plus étendues; en moyenne, elle est de 3 centimètres (30000 μ).

Ranvier a montré que les disques clairs sont des parties purement élastiques qui peuvent être passivement étirées; les disques épais au contraire sont les seules parties douées de contractilité, et leur activité consiste à diminuer de dimension dans tous les sens, à ramasser leur substance en expulsant de leur intérieur un liquide qui s'accumule momentanément sur la face latérale pour rentrer en eux dès que cesse la contraction.

Les myoblastes, c'est-à-dire les cellules destinées à devenir fibres musculaires, commencent à présenter des détails caractéristiques de la future fibre striée vers le troisième mois de la vie, chez l'homme. D'après quelques histologistes (Remak, Schultze, Kölliker, Zenker, etc.), chaque fibre musculaire dériverait d'une seule cellule qui se serait accrue par prolifération endogène de ses noyaux. Pour d'autres, au contraire (Schwann, Waldeyer, Lewin, Wagner, etc.), chaque fibre musculaire résulterait de l'accolement de physionomie intime de plusieurs de ces cellules. Cette dernière opinion nous semble plus vraisemblable, et, d'autre part, elle nous explique les différents phénomènes de régression de la fibre musculaire dont nous parlerons plus loin.

Le muscle est entouré par une enveloppe générale de laquelle partent des cloisons qui pénètrent tout d'abord entre les groupements superficiels des fibres musculaires, et, de ces cloisons, se détachent de nouvelles lamelles qui se disposent entre les fibres musculaires. On donne à l'enveloppe générale du muscle le nom de *perimysium externe* et on comprend sous le nom de *perimysium interne* les diverses cloisons qui pénètrent entre les divers ordres de faisceaux. Entre les fibres musculaires, le tissu conjonctif lâche est formé essentiellement de rares et fins faisceaux de fibrilles conjonctives avec cellules conjonctives, mais avec peu ou pas de fibres élastiques et sans cellules adipeuses. Ces derniers éléments (fibrilles élastiques, cellules adipeuses) n'apparaissent qu'en se rapprochant du perimysium externe.

A la surface de chaque fibre musculaire, entre elle et ses voisines,

sont placés plusieurs capillaires sanguins qui courent parallèlement à la fibre et s'anastomosent de place en place par des branches transversales.

Pour mettre un certain ordre dans la description des lésions anatomo-pathologiques dans les myopathies, nous allons étudier successivement les modifications qu'éprouvent dans les myopathies les éléments constitutifs de la fibre musculaire, le tissu interstitiel et les vaisseaux, et, ensuite, nous dirons quelques mots du système nerveux dans ces affections.

Les lésions les plus frappantes des fibres musculaires consistent dans l'augmentation de leur volume (hypertrophie), puis vient leur réduction de volume (atrophie). Sur un grand nombre de muscles qu'Erb a examinés, soit sur le vivant par l'excision, soit sur le cadavre, l'hypertrophie n'a jamais fait défaut, mais le nombre et le volume des fibres hypertrophiées sont très variables et en rapport probablement avec le degré d'altération du muscle. Erb a trouvé que tantôt toute la section transversale est constituée par ces fibres, tantôt elles sont mêlées à des fibres atrophiées, et leur diamètre transversal, variant entre 100 μ, 150 μ, 200 μ, a pu même atteindre le chiffre considérable de 230 μ.

L'existence des fibres musculaires hypertrophiées dans les différents muscles atteints de pseudo-hypertrophie ou bien d'atrophie dégénératrice, c'est-à-dire sans augmentation de volume, est un fait indiscutable. L'augmentation de volume des fibres hypertrophiées est parfois considérable, c'est ainsi que nous avons trouvé, pour le diamètre transversal, les dimensions suivantes : 100, 114, 170 μ, dans le deltoïde hypertrophié d'un malade atteint de myopathie juvénile d'Erb. Les fibres hypertrophiées sont parfois disséminées dans la masse constituée par les fibres musculaires atrophiées et par le tissu conjonctif proliféré. La figure 50 montre une coupe transversale du muscle brachial antérieur provenant d'une malade ayant présenté le type juvénile d'Erb. A gauche, on aperçoit un faisceau compact de fibres en apparence saines ; on n'y observe, en effet, qu'une prolifération de noyaux du sarcolemme, tandis qu'à droite on voit des fibres hypertrophiées, ayant un diamètre transversal presque double, séparées par du tissu interstitiel proliféré et riche en cellules. Dans ce tissu on voit par-ci par-là quelques fibres atrophiées.

Je dois dire que, dans tous les cas de myopathie progressive au nombre de six que j'ai étudiés microscopiquement, je n'ai jamais trouvé de muscles qui soient exclusivement constitués par des fibres hypertrophiées ; il y avait toujours, à côté de celles-ci, un nombre plus ou moins restreint de fibres atrophiées. C'est ainsi que, dans le deltoïde du myopathique type d'Erb, dont nous venons de parler plus haut, deltoïde qui pendant la vie avait présenté une bosselure, à côté de fibres hypertrophiées atteignant des

proportions considérables, j'en ai trouvé d'autres dont le diamètre transversal est descendu au-dessous de 20 μ.

La signification et la valeur pathologique de ces fibres hypertrophiées ont été le sujet de discussions. D'après Erb, l'hypertrophie des fibres dans la myopathie ne doit pas être considérée comme un phé-

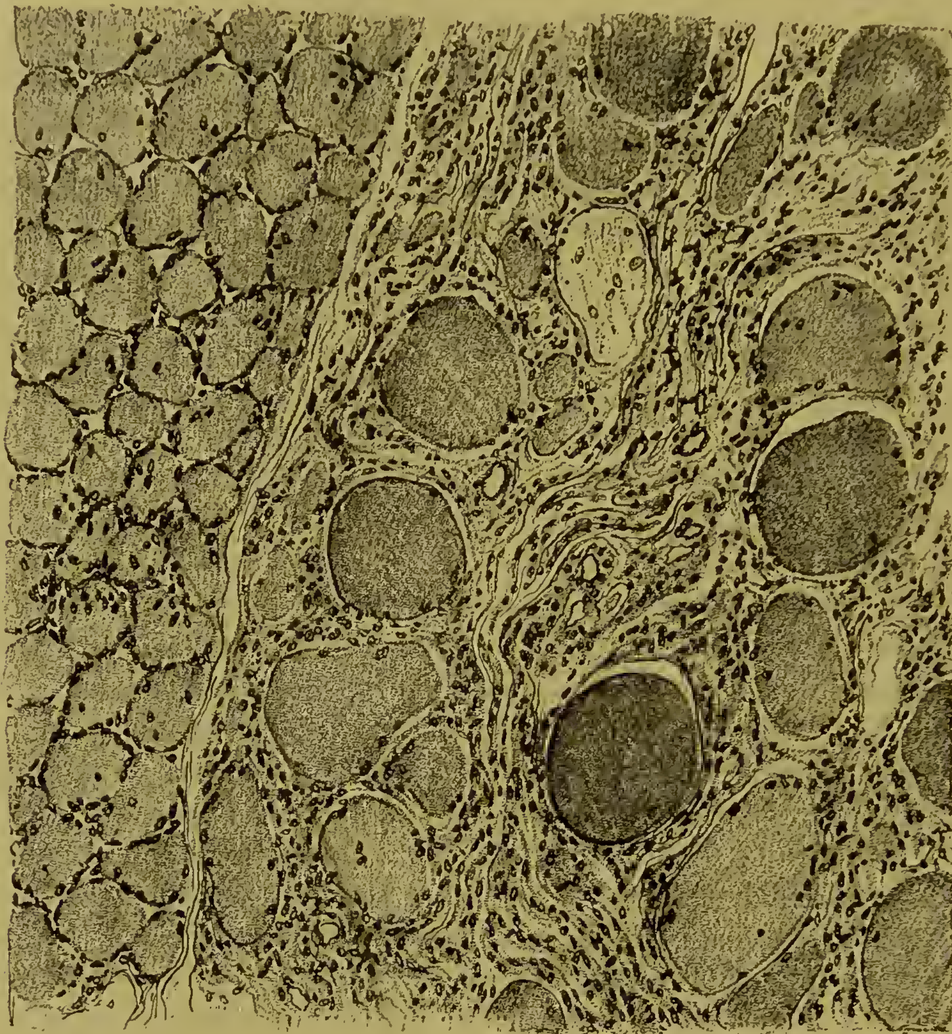


Fig. 50. — Section transversale du brachial antérieur, tiers supérieur. A gauche, on voit un faisceau de fibres musculaires d'aspect à peu près normal, il n'y a que les noyaux qui sont proliférés; à droite, au contraire, on voit un certain nombre de fibres hypertrophiées disséminées dans le champ d'un faisceau atrophié.

nomène dû à la contraction ou bien comme une hypertrophie fonctionnelle. D'après lui, cette hypertrophie représente une lésion primitive, mais passagère, qui précède la phase d'atrophie des fibres musculaires. L'opinion d'Erb, adoptée par un certain nombre de neurologistes, parmi lesquels il faut citer Hitzig (1) et Cardarelli (2),

(1) Hitzig, Beiträge zur Lehre der progressiven Muskelatrophie (*Berlin. klin. Wochenschr.*, 1888, t. XXV, p. 629).

(2) Cardarelli, Contributo allo studio clinico et anatomo-pathologico della distrophia Musc. progr. (*Policlinica*, Roma, 1896, t. III).

a été combattue par d'autres. Tout d'abord, Oppenheim et Siemerling ont constaté sur des muscles excités, provenant d'individus normaux, la présence de fibres hypertrophiées. Sans doute qu'à l'état normal, en dehors de tout phénomène de rétraction, il peut y avoir des fibres hypertrophiées, mais elles ne peuvent jamais atteindre les proportions et le nombre considérable qu'on rencontre dans les myopathies. Le professeur Roth, qui a également insisté sur l'hypertrophie des fibres musculaires dans la myopathie, croit que l'existence de l'hypertrophie vraie d'un muscle tout entier, admise par certains auteurs, n'est pas bien prouvée, car elle repose seulement sur l'examen de fragments musculaires. Aussi Roth se demande si, dans certains de ces cas, il ne s'agirait pas tout simplement d'une hypertrophie consécutive à l'atrophie longitudinale qu'il a décrite et dont nous parlerons bientôt.

Si l'hypertrophie des fibres musculaires existe bien dans les myopathies progressives, elle ne constitue pas cependant une lésion durable et importante, car, ainsi qu'Erb lui-même l'a soutenu, elle est passagère. Il n'en est pas de même quant à l'atrophie; on la retrouve en effet dans tous les muscles atteints de myopathie et à tous les stades de la maladie. L'atrophie présente aussi des aspects très variables, depuis la légère réduction de volume jusqu'à la disparition complète des fibres. Elle peut intéresser un court trajet de la fibre musculaire ou bien occuper une longue étendue de celle-ci.

Assez souvent, les fibres atrophiées constituent des faisceaux séparés entre eux par des fibres normales ou des fibres hypertrophiées (fig. 50). Les fibres atrophiées, de même que les fibres hypertrophiées, présentent une réaction nucléaire très variable, comme intensité et étendue, et en général ayant rapport entre la forme, le volume et la disposition des noyaux, et l'atrophie ou l'hypertrophie de la fibre musculaire. Certaines fibres atrophiées présentent une certaine ressemblance avec les fibres embryonnaires.

Cette atrophie est-elle le résultat d'une simple fonte du myoplasma, ou bien est-elle l'expression d'un processus pathologique plus compliqué et plus intéressant? On ne saurait répondre à cette question qu'après avoir étudié les modifications qu'éprouve le protoplasma interstitiel, ou le sarcoplasma. On peut dire que, d'une façon générale, l'atrophie de la fibre musculaire est précédée par des échanges nutritifs très intenses du sarcoplasma qui devient beaucoup plus visible que normalement, et augmente de quantité.

L'augmentation de volume du sarcoplasma agrandit les interstices normaux qui existent entre les faisceaux fibrillaires, écarte ceux-ci les uns des autres, produit des fentes dans la fibre musculaire sur un trajet plus ou moins grand, et le ciment qui réunissait entre elles les fibres musculaires est dissous (fig. 51 et 52). La conséquence de ces modifications interstitielles est un autre phénomène d'une importance

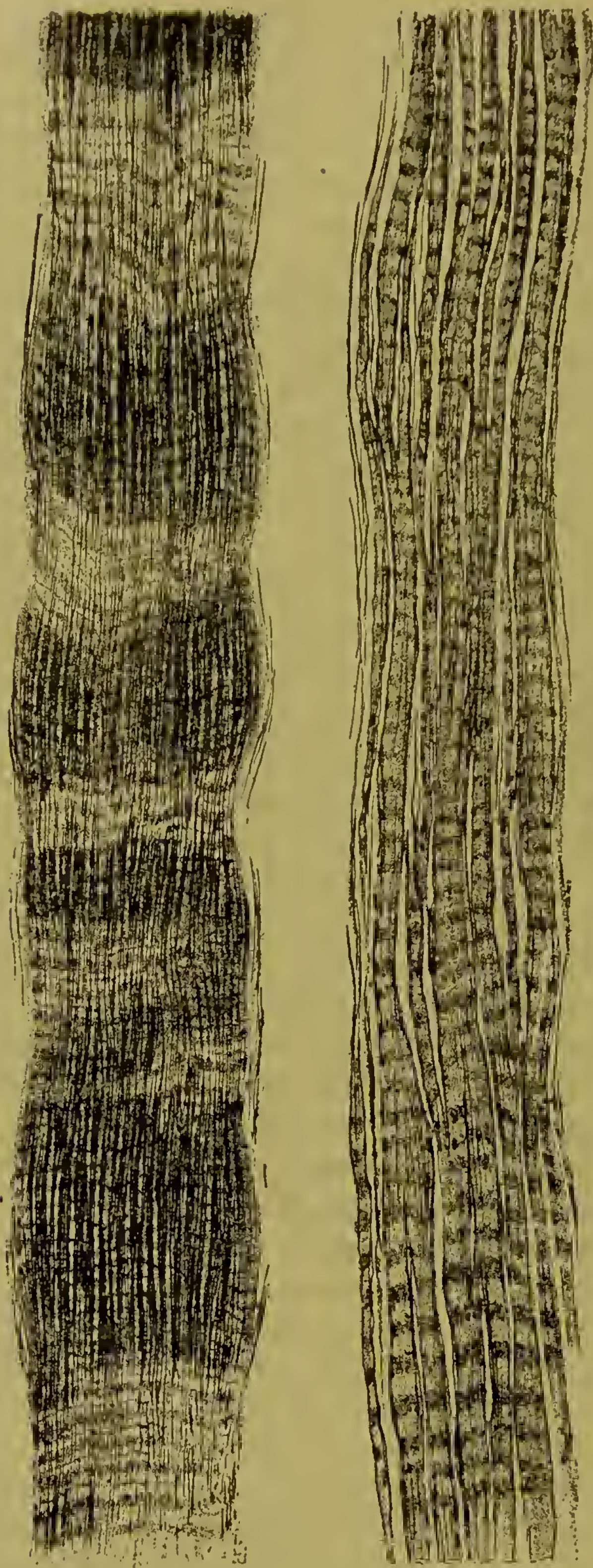


Fig. 51. Fig. 52.

Fig. 51 et 52. — Deux fibres musculaires coupées longitudinalement; elles proviennent de l'éminence hypothénar d'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique. — Fig. 51 : Fibre montrant des bandes bien colorées où la striation est moins visible que dans le reste de la fibre. — Fig. 52 : Le phénomène de myolyse se présente ici très accusé, sous la forme de fentes dissociant les fibrilles et les faisceaux fibrillaires. La striation transversale est relativement bien conservée.



Fig. 53. Fig. 54. Fig. 55. Fig. 56.

Fig. 53 à 55. — Coupe longitudinale de quatre fibres musculaires, présentant l'aspect des fibres embryonnaires arrivées à différents degrés de leur évolution Les deux premières ne présentent qu'une vague striation. Toutes les quatre sont prises de la section longitudinale d'une portion du jumeau externe extraite par la biopsie d'un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique.

Fig. 56. — Fibre musculaire réduite de volume, effilée à son extrémité, qui représente un véritable bourgeon nucléaire. (Myopathie du type Erb.)

majeure auquel j'ai donné le nom de *myolyse*, c'est-à-dire la résolution de la fibre musculaire en ses éléments constitutifs, éléments qui présentent par là un retour vers l'état embryonnaire (1). En effet, quelle

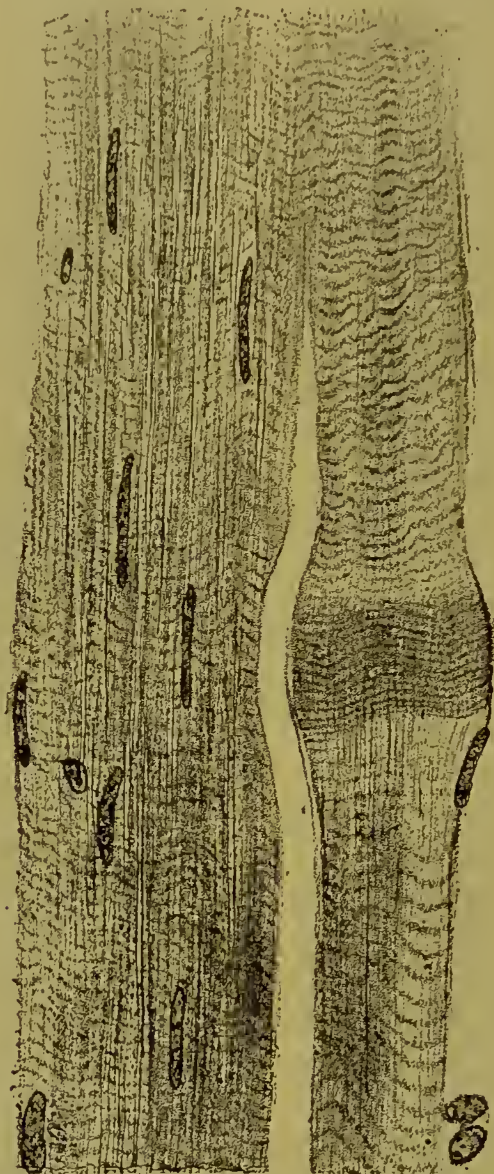


Fig. 57. — Fibre musculaire en dichotomie (droit antérieur, myopathie du type Erb). La réaction nucléaire est plus intense dans le faisceau du côté gauche où l'on voit, en outre, une légère myolyse.

que soit la forme sous laquelle les fibrilles et les faisceaux fibrillaires se détachent de la fibre commune, elles rappellent souvent l'aspect

(1) Le mot de *myolyse* ne désigne que le début du processus myopathique, c'est-à-dire la résolution de la fibre musculaire en ses éléments constitutifs, mais les faisceaux de fibrilles peuvent à leur tour subir le même processus. Les fibrilles détachées ainsi les unes des autres peuvent disparaître par la fonte du myoplasma; elles se résolvent petit à petit et disparaissent complètement. C'est à cette fonte des fibres et des fibrilles que je donne le nom de *myotexie* (τῆξις, fonte). La fonte et la disparition du myoplasma, à un moment donné du processus myopathique, est un fait indubitable. Je serais porté à croire que les deux processus fondamentaux de toute atrophie musculaire : la myolyse et la myotexie, sont sous la dépendance de l'action de ferment qui circule dans le sang.

des fibres embryonnaires. Parfois, elles se présentent avec des apparences de myoblaste; d'autres fois, elles sont plus avancées dans leur évolution et revêtent plus ou moins les caractères morphologiques des fibres embryonnaires à différents stades (fig. 53 et 54).

On peut affirmer que la myolyse, qui est d'une grande constance dans les myopathies, constitue pour ainsi dire la lésion essentielle de toute atrophie musculaire progressive, tandis que les autres lésions, telles que la nécrose de coagulation, la dégénérescence vacuolaire, représentent des lésions secondaires et relativement tardives. On peut dire la même chose de la fragmentation transversale et de la réduction de la fibre musculaire en morceaux informes. Les modifications que détermine la myolyse dans l'aspect de la fibre musculaire sont multiples. Tout d'abord, par la création de nouveaux interstices à l'intérieur de la fibre ou bien par l'élargissement des interstices préexistants, la fibre présente une striation longitudinale manifeste, tandis que la striation transversale, c'est-à-dire la striation caractéristique de la fibre, s'efface de plus en plus. La myolyse avec fonte du myoplasma nous explique l'aspect fusiforme sous lequel se présentent les fibres musculaires et d'autres modifications de volume et de forme, car les fibrilles en myolyse détachées de la fibre mère en réduisent le volume et tombent dans le tissu interstitiel.

Lorsque les faisceaux fibrillaires à l'état de myolyse se détachent seulement d'une extrémité, pendant que de l'autre ils adhèrent encore au tronc commun de la fibre mère, nous assistons à des formations très intéressantes de dichotomie (fig. 57) ou même de trichotomie, déjà décrites par Erb, Singer et Babès. Les extrémités libres de la fibre mère ou des fibres filles se terminent parfois par des bourgeons nucléaires. Les espaces créés par le processus de dichotomie sont comblés par la formation d'un tissu interstitiel jeune et de vaisseaux capillaires.

Dans toutes les myopathies primitives, comme du reste, dans toutes les formes d'atrophie musculaire progressive, le tissu conjonctif interstitiel est hyperplasié d'une façon plus ou moins considérable (fig. 58). La plupart des auteurs avaient admis que cette hyperplasie, qui aurait pour point de départ la multiplication des éléments conjonctifs existant normalement entre les fibres musculaires, exercerait une sorte de pression latérale et déterminerait par là l'amincissement de l'atrophie et enfin la disparition des fibres musculaires. Cette opinion est certainement exagérée et en partie inexacte, car le tissu interstitiel, si abondant dans les myopathies, peut reconnaître une autre origine. Aussi, des histologistes compétents, tels que Krösing (1), Roth, et plus récemment, Durante (2)

(1) Krösing, Ueber die Rückbildung und Entwickelung der quergestreiften Muskelfasern (*Virchow's Arch.*, 1892).

(2) Durante, La fibre musculaire striée, etc. (*Presse méd.*, n° 23, 1900).

et de Buck (1), se sont élevés contre l'opinion classique. Voici les objections de Roth : cet auteur soutient avec raison qu'il y a des fibres atrophiées là où l'on ne voit pas de prolifération du tissu interstitiel, conjonctif ou graisseux. Ensuite on constate des fibres normales disséminées au milieu des faisceaux conjonctifs et même on y retrouve des fibres hypertrophiées. Krösing va encore plus loin.

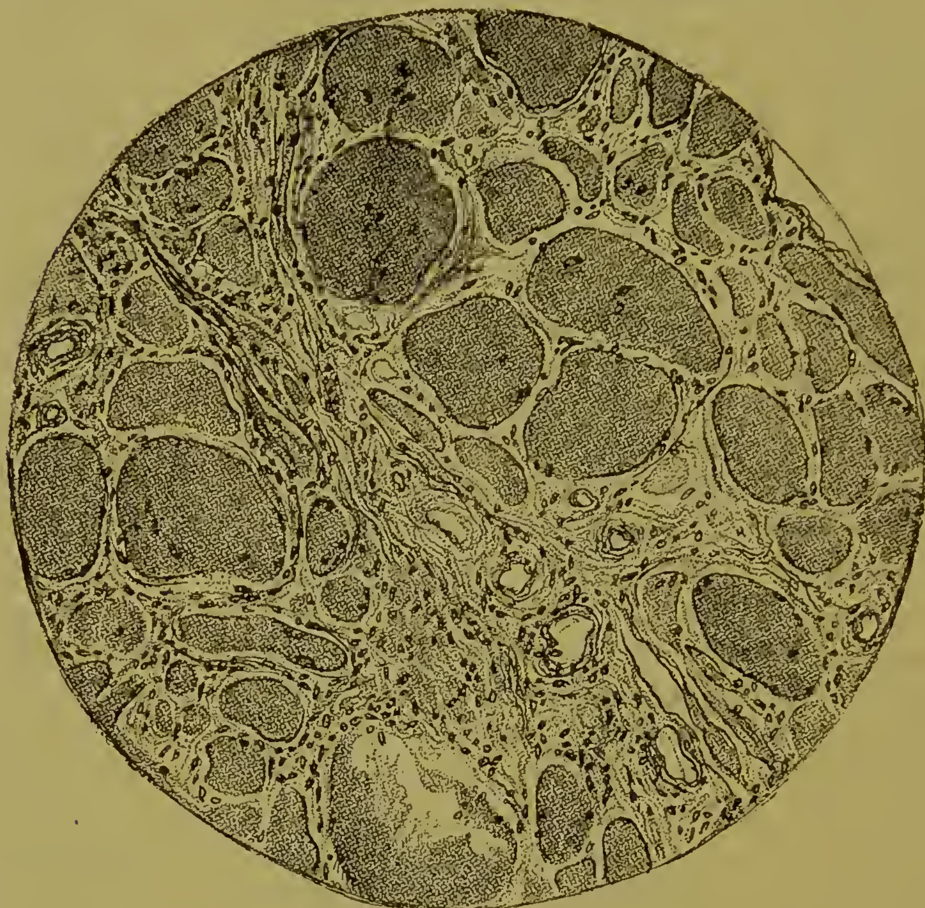


Fig. 58. — Coupe transversale du muscle dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Atrophie d'un certain nombre de fibres musculaires, avec multiplication du tissu interstitiel.

D'après lui, le tissu interstitiel, si abondant dans l'atrophie musculaire progressive, ne relève pas de l'hyperplasie du tissu conjonctif préexistant, mais ce sont les fibres musculaires, qui, par leur dissociation longitudinale, et leur transformation en cellules fusiformes, donnent naisance au tissu conjonctif interstitiel. Il se peut que ces cellules, soit avant, soit après leur séparation complète de la fibre mère, donnent naissance à une jeune fibre musculaire striée, qui, suivant le cas, sera, soit accolée à la vieille fibre, soit unie à celle-ci

(1) De Buck, Nouvelle contribution à la dissociation fasciculaire ou hersage des nerfs dans les troubles angio-neurotrophiques (*Journ. de neurol.*, 1900). — De Buck et De Moor, Un cas de lipomatose symétrique par métaplasie graisseuse du muscle (*Journ. de neurol.*, 1900).

par une ou ses deux extrémités. Mais, en général, les cellules tombées dans le tissu conjonctif subissent des métamorphoses qui les rendent absolument méconnaissables. Le plus souvent, elles s'atrophient et ne peuvent plus être distinguées des cellules conjonctives au milieu desquelles elles sont perdues, ou se transforment en un tisseux fibreux constituant ce que Krösing appelle : tissu conjonctif musculaire, ou *status fibrosus* du tissu musculaire, c'est-à-dire un tissu d'aspect conjonctif, mais contenant des éléments d'origine musculaire qui seraient susceptibles, à un moment donné, de reprendre leur forme première et de reformer des fibres striées.

De même que la formation des cellules fusiformes a été précédée par un retour du protoplasma différencié vers l'état embryonnaire, de même, plus tard, ces cellules se transformeront en fibres striées et leur protoplasma subira un processus de différenciation en se transformant en substance contractile striée.

Roth envisage la formation du tissu fibreux interstitiel d'une manière toute différente. D'après cet auteur, il se produirait dans la myopathie progressive, tout près de la continuation de la fibre musculaire avec l'insertion tendineuse, une atrophie, une fonte progressive des myoplasmas avec accroissement progressif des extrémités tendineuses. Cette atrophie *longitudinale* se fait tantôt uniformément, dans tous les faisceaux d'un même muscle, on plus souvent irrégulièrement dans différents faisceaux secondaires et même dans différentes fibres du même faisceau. Le professeur de Moscou, en employant la méthode combinée des grandes coupes longitudinales et des faisceaux dissociés, sur une longueur de 2 à 3 centimètres, s'est convaincu que la plus grande partie de la substance fibreuse dans les muscles atrophiés relève de ce mode de formation par accroissement de faisceaux tendineux consécutifs à l'atrophie longitudinale de fibres musculaires. J'ai pu confirmer, jusqu'à un certain point de vue, les recherches de M. Roth, dans un cas de myopathie juvénile type d'Erb. En faisant l'étude comparative du même muscle dans ses tiers inférieur, moyen et supérieur, je me suis convaincu que les extrémités inférieure et supérieure sont beaucoup plus altérées, et qu'elles sont transformées en tissu fibreux, tandis que le tiers moyen est relativement bien conservé. Je ne voudrais cependant pas conclure de là que le mécanisme d'altération, décrit par M. Roth, soit le seul qui puisse nous expliquer la production du tissu interstitiel.

La figure 59 montre bien l'atrophie longitudinale dont il s'agit. C'est ainsi qu'on y voit l'extrémité de la fibre musculaire de forme à peu près conique et la ligne de séparation à concavité supérieure qui la sépare de l'insertion tendineuse. Cette ligne, en outre, est bien marquée, par la présence d'une couche de noyaux. Le sarcolemme qui se continue avec la partie périphérique du tissu tendineux est épaissi. La striation transversale de la fibre musculaire est com-

plètement disparue, mais on y distingue la striation longitudinale, exagérée par une légère dissociation des fibrilles musculaires dans les interstices desquelles on voit des noyaux à direction longitudinale.



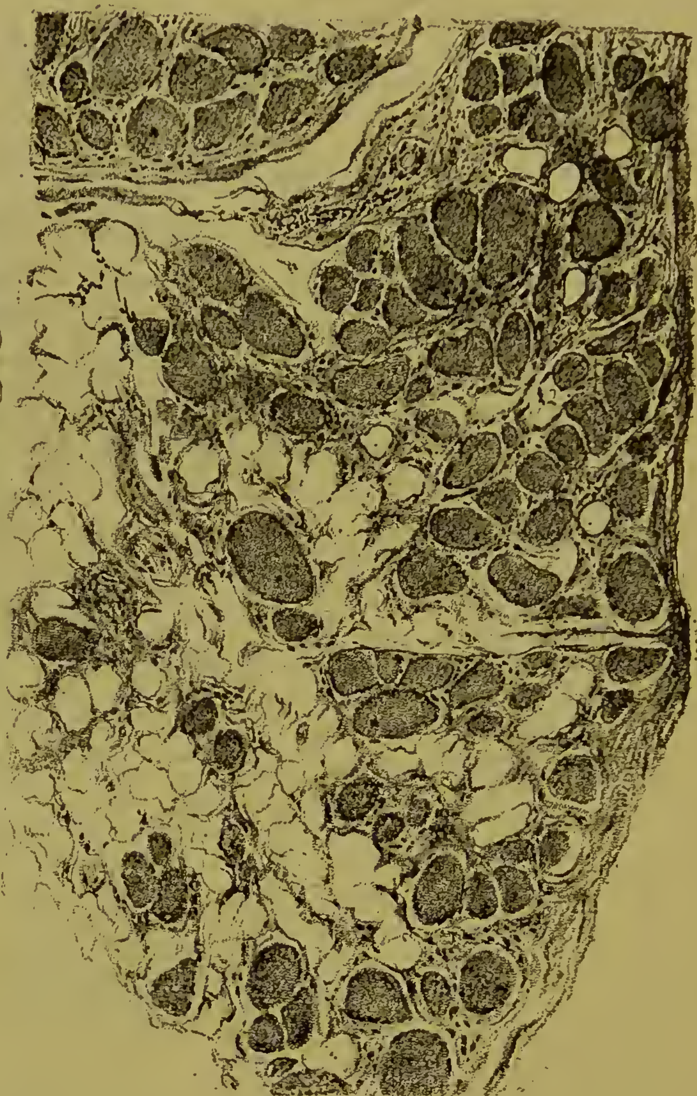


Fig. 59. Fig. 60.

Fig. 59. — Port on de fibre musculaire montrant l'atrophie longitudinale décrite par Roth; comme conséquence de la fonte de la substance contractile au voisinage de l'insertion tendineuse, le tissu des tendons, fibres et cellules se développe dans le sens longitudinal.

Fig. 60. — Section transversale du muscle présentant une transformation graisseuse partielle. Les fibres restées saines constituent un faisceau plus ou moins compact séparé par des vésicules de graisse (paralysie pseudo-hypertrophique).

Dans le tissu interstitiel proliféré, j'ai vu parfois des cellules plates, ayant un protoplasma abondant, contenant à son intérieur des granulations basophiles, avec un noyau plus volumineux. Ces cellules siègent parfois sous le sarcolemme et sur les parois des vaisseaux. L'origine et la signification de ces cellules me semble obscure, on

dirait qu'elles proviennent parfois de la transformation des noyaux du sarcoplasma qui se sont entourés d'une couche de protoplasma. En dehors de ces cellules granuleuses, j'en ai vu d'autres qui sont situées sous le sarcolemme, ou bien encore dans le tissu interstitiel, d'aspect fusiforme ou plates, selon qu'on les considère de profil ou de face. Mais ce qui les distingue des premières, c'est que leurs granulations sont jaunâtres, brillantes et sans affinité avec les matières colorantes; elles présentent, en outre, les caractères du pigment sanguin. Je serais porté à admettre que ces granulations pigmen-

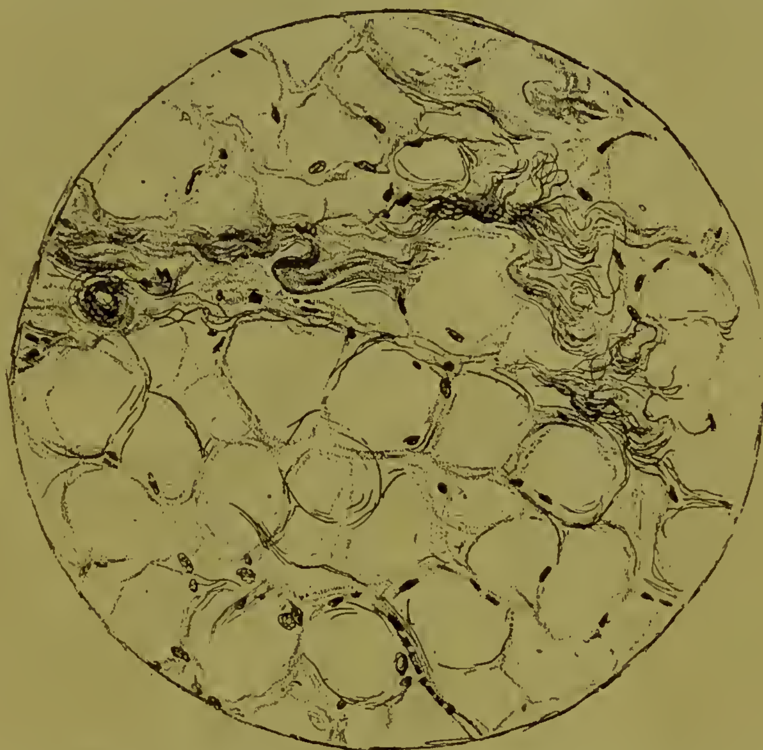


Fig. 61. — Coupe transversale du grand pectoral, provenant d'un malade atteint de myopathie du type Erb. Sur la coupe, on ne voit plus de fibres musculaires et à leur place s'est substitué un grand nombre de vésicules de graisse.

taires proviennent de la destruction de la matière colorante de la fibre musculaire.

Dans tous les muscles arrivés à un stade d'altération, on trouve un certain degré d'adipose, c'est-à-dire la présence de vésicules graisseuses qui se présentent tantôt sous forme discrète, c'est-à-dire que le tissu graisseux hyperplasié est constitué par quelques traînées de cellules grasses (fig. 60); tantôt elles remplacent une bonne partie du muscle ne contenant plus que de rares faisceaux atrophiés disséminés dans la masse compacte du tissu graisseux; tantôt enfin, il n'y a plus pour ainsi dire de tissu musculaire, et tout un muscle est transformé en tissu graisseux (fig. 61).

C'est à la prolifération luxuriante du tissu graisseux qu'est due en grande partie la pseudo-hypertrophie dans la maladie décrite par Duchenne; mais ces muscles atteints de pseudo-hypertrophie n'ont pas

subi une dégénérescence complète, car j'ai toujours trouvé des fibres musculaires plus ou moins intactes, réunies en faisceaux, englobées dans la masse du tissu graisseux. Fait important, qui avait été également mis en relief par le professeur Babès, c'est que l'adipose, dans la paralysie pseudo-hypertrophique et dans d'autres formes de myopathie, dépasse la quantité de tissu musculaire atrophié. Il existerait donc, en dehors de la transformation graisseuse du muscle, une prolifération abondante de cellules grasses.

Quelle est l'origine des cellules grasses dans les différentes formes de myopathie progressive? Je n'ai trouvé, dans les différents auteurs que j'ai consultés à cet égard, que des données éparses et incomplètes sur la nature et l'origine du tissu graisseux qui apparaît au cours des myopathies. Krösing a admis, à la suite de ses recherches, que la myosine subit des modifications chimiques importantes, de sorte que les matières protéiques se transforment en graisse. D'après cet auteur, la cellule musculaire détachée par exfoliation pourrait subir une véritable transformation adipeuse. Il ne s'agirait pas ici d'une dégénérescence graisseuse du protoplasma, mais d'une transformation de protoplasma musculaire en matières graisseuses. Comme preuve, Krösing invoque le fait que ces cellules adipeuses, d'origine musculaire, contiennent parfois des débris de substances striées dans le protoplasma de ces éléments cellulaires. Durante (1) met en relief les longues lignes des cellules adipeuses qui se retrouvent dans certaines amyotrophies, et, en particulier, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, cellules qui proviennent de la transformation adipeuse des éléments du muscle. A cette métaplasie adipeuse, Krösing a donné le nom de *status adiposus* du tissu musculaire (2). « Les cellules adipeuses, dit cet auteur, qui se développent dans le voisinage des fibres striées en voie d'atrophie apparaissent alors non pas comme une lésion interstitielle, mais comme la conséquence de la transformation des cellules musculaires exfoliées. »

Les noyaux se présentent avec des différences si grandes entre eux qu'il est bien difficile d'en donner une description générale. Ils revêtent toutes les formes (fig. 62 et 63), depuis celle d'un corpuscule rond jusqu'à celle de croissants; comme formes intermédiaires, nous trouvons des corpuscules arrondis, ellipsoïdes, piriformes, fusiformes, en biscuit et serpigineux. Ils sont parfois très clairs, d'autres fois foncés par suite de la forte coloration de leur suc. Les granulations de chromatine qui nagent dans le suc nucléaire se présentent sous des formes variables d'aspect et de volume ainsi que de coloration. Le volume des noyaux varie depuis 5 μ jusqu'à 25 et 30 μ. Comme on le voit, ils méritent parfois le nom de noyaux géants. Ils sont situés dans le sarcoplasme, soit immédia-

(1) Durante, *loc. cit.*
(2) Krösing, *loc. cit.*

tement sous le sarcolemme, soit dans la profondeur ; ils sont marginaux ou bien parsemés sans aucun ordre dans la fibre musculaire. Au commencement de leur prolifération, surtout dans les fibres hypertrophiées, nous les trouvons sur les bords de ces dernières ; ce n'est



Fig. 62. — Section longitudinale du triceps brachial (vaste externe) dans un cas de myopathie du type Erb. Les fibres contiennent deux espèces de noyaux : des petits noyaux ronds, foncés, picnomorphes et des gros noyaux, clairs, de forme ovoïde, en croissant, etc. Les granulations des premiers sont habituellement plus grosses que celles des seconds.

que plus tard, lorsqu'ils ont émigré dans les régions profondes de la fibre musculaire, grâce à l'augmentation du sarcoplasma qui sillonne la fibre dans toutes les directions, que nous trouvons les noyaux en grand nombre au milieu de la fibre, dans une section transversale.

Nous les retrouvons aussi très nombreux dans les fentes produites

par la myolyse, où ils se présentent sous forme de traînées longitudinales, ou sous forme de séries linéaires. Ces noyaux jouissent d'une grande plasticité, car ils s'adaptent à la direction et au courant du sarcoplasma à l'intérieur de la fibre musculaire. C'est alors qu'on leur voit prendre les formes les plus bizarres (fig. 64), car ils se moulent dans les interstices fibrillaires pour se frayer un chemin. Ils sont parfois très rapprochés, à se toucher même par leurs extrémités, d'autres fois ils sont plus ou moins loin les uns des autres. Enfin, ils se présentent encore sous la forme de conglomérats dans lesquels on peut les voir ou non, suivant les cas, individuellement. C'est

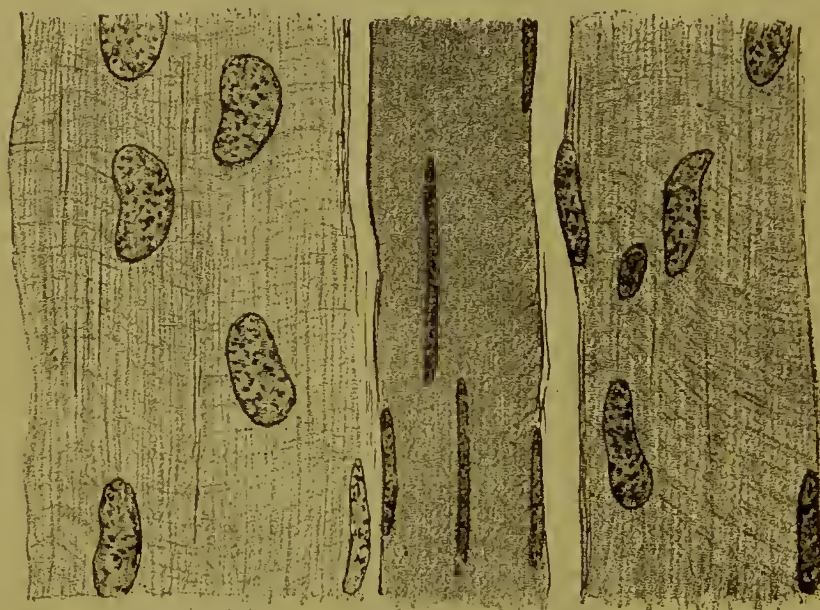


Fig. 63. — Section longitudinale de trois fibres provenant du diaphragme du malade représenté par les figures 7 et 13. Les noyaux varient avec la constitution de la fibre musculaire : ils sont clairs dans la première fibre, qui est un peu colorée, plus obscurs dans la troisième, et enfin, tout à fait foncés dans la fibre du milieu, qui est elle-même plus colorée que ses voisines.

surtout lorsqu'ils sont très rapprochés et très colorés qu'ils constituent une colonie dense ne permettant pas d'en faire une distinction.

Quelle que soit l'idée qu'on se fait sur le but de la multiplication des noyaux du sarcolemme, il me semble que leur sort est très variable. En tout cas, on doit admettre une spécialisation suivant le but qu'ils doivent atteindre. C'est là sans doute la raison de leur aspect morphologique si différent. Les uns, ne pouvant pas aller jusqu'à la fin de leur évolution, disparaîtront : tels, par exemple, certains noyaux des bourgeons terminaux; d'autres, entraînés avec une couche de sarcoplasma, transformés par conséquent en véritables cellules, prendront part à la constitution de sarcoblastes, de fibres embryonnaires. Ce sont ces derniers qui devraient jouer le rôle principal dans la reformation des fibres musculaires atrophiées. D'autres encore se spécialisent en vue de leur transformation en cellules graisseuses.

J'ai remarqué que ceux-là, alors même qu'ils se trouvent encore sur le sarcolemme, offrent une constitution histologique particulière, qui les fait ressembler à certaines cellules interstitielles, lesquelles représentent, suivant moi, des cellules graisseuses embryonnaires. Enfin, d'autres noyaux, après avoir subi ou non des divisions, tout

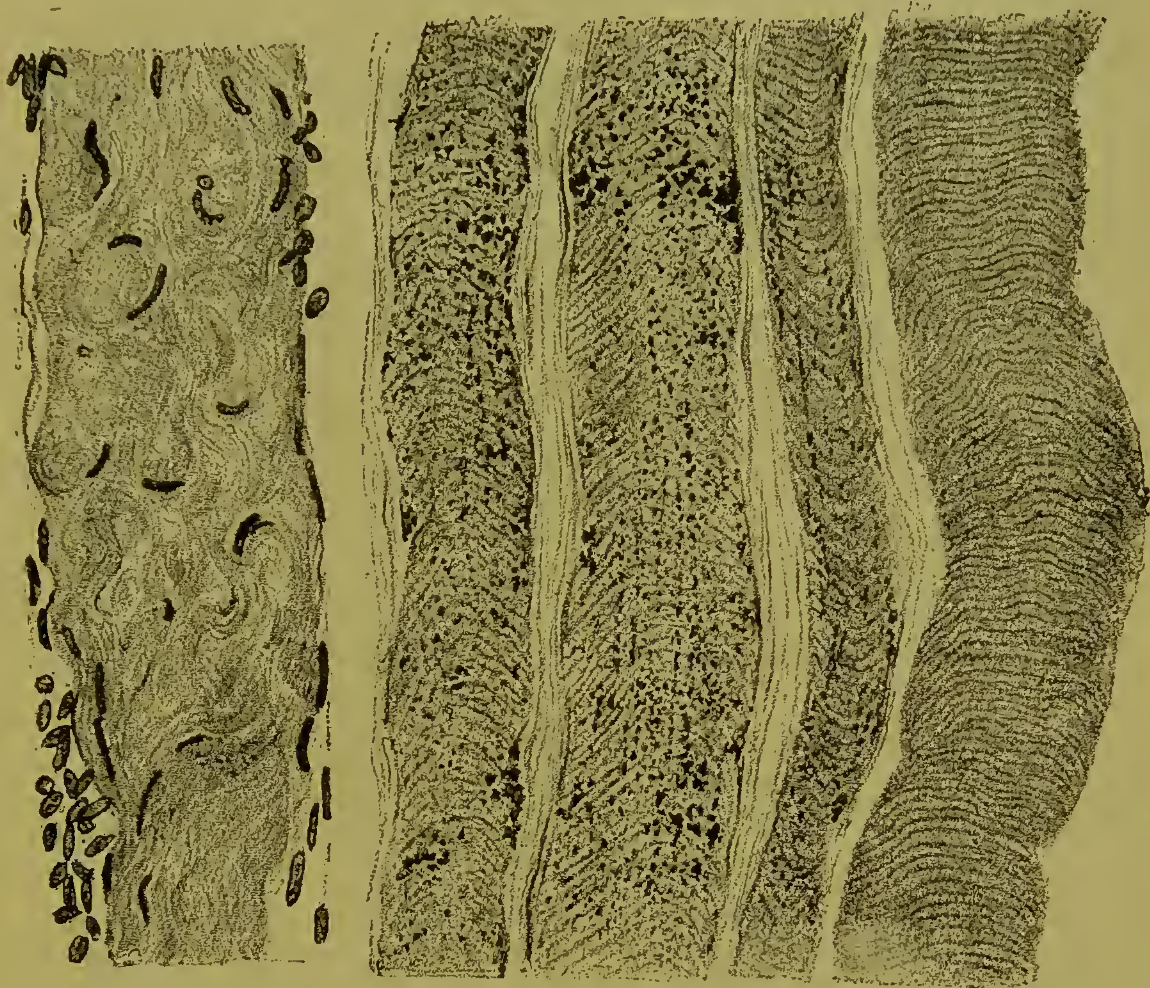


Fig. 64. Fig. 65.

Fig. 64. — Section longitudinale d'une fibre provenant du deltoïde du malade représenté par les figures 19 et 20. On y voit un dérangement remarquable dans l'orientation des fibrilles qui se ramassent sous forme de faisceaux en boucles. Les noyaux, la plupart en forme de croissant, suivent de près le trajet des fibrilles.
Fig. 65. — Section longitudinale du biceps crural droit (myopathie généralisée). Préparation traitée par la méthode de Marchi. Les trois premières fibres montrent la présence des granules et des granulations disposés dans le myoplasma sous forme de petites masses ou de traînées longitudinales.

en gardant leur place dans le sarcoplasma, présentent des formes involutives des plus variables. Tout ceci prouve que les noyaux du sarcoplasma ne sont pas équivalents, mais qu'ils sont appelés à jouer des fonctions très différentes.

En dehors des altérations que nous venons de décrire, on retrouve d'autres lésions d'ordre dégénératif. Si j'ai négligé pour le moment l'étude de ces dernières, la raison se trouve dans le fait que beaucoup

d'auteurs ont voulu leur enlever toute leur valeur. Ainsi Durante croit que lorsque chez les myopathiques on voit s'adjoindre accessoirement des phénomènes de dégénérescence, il ne faut pas oublier que, chez ces malades, des auto-intoxications, des infections, de la cachexie ont pu agir secondairement sur le muscle et entraîner des altérations qu'il faut distinguer du processus primitif. Les dégénérescences, d'après cet auteur, ne feraient donc pas partie du cadre histologique des myopathies progressives ; elles seraient des altérations d'ordre éminemment toxique. Les dégénérescences principales qu'on a rencontrées dans les myopathies sont représentées par une dégénérescence granulo-graisseuse et la soi-disant dégénérescence hyaline. La dégénérescence granulo-graisseuse est caractérisée par l'apparition de fines granulations et même de granules dans les fentes et les sillons longitudinaux créés par la myolyse. Il m'a semblé qu'il y en a même dans le myoplasma.

Les granulations se colorent en noir par l'acide osmique (fig. 65) et, au commencement, elles sont très fines, très ténues et teintées faiblement en noir, tandis que d'autres sont plus volumineuses, de forme ronde ou ovoïde, et très foncées. Elles peuvent atteindre et même dépasser la dimension d'un globule rouge de sang. Les granulations sont disposées d'une façon plus ou moins régulière, ou bien constituent des séries longitudinales suivant la direction des fentes décrites plus haut.

La dégénérescence granulo-graisseuse de la fibre musculaire ne constitue pas cependant une lésion fréquente au cours de la myopathie primitive. Malgré cela, elle a été notée depuis longtemps par certains auteurs : Cohnheim, Pepper Barth et Müller, et, plus récemment encore, par Münzer, Oppenheim et Cassirer et par F. Pick, à l'aide de la méthode de Marchi. Erb, au contraire, a relevé l'absence de cette dégénérescence comme quelque chose de caractéristique de la dystrophie musculaire. Je pense que si, au contraire, on fait régulièrement usage de la méthode de Marchi, on trouvera plus souvent cette dégénérescence, malgré que moi-même, je dois l'avouer, n'ai pu la trouver que dans un cas sur cinq. F. Pick est très réservé sur la valeur pathologique de ces granulations colorées en noir dans les muscles par l'acide osmique. Sans doute, de semblables réserves sont justifiées jusqu'à un certain point de vue, mais je pense qu'on ne doit pas affirmer que, dans des cas où l'on constate la présence de ces granulations noires sur des muscles bien fixés, elles n'ont pas de valeur pathologique. Du reste, le fait que les granulations noires n'existaient, dans le cas de M. Pick, que dans certains muscles, prouverait qu'elles en ont une.

Les granulations granulo-graisseuses, que nous venons de décrire, ont été attribuées autrefois à la transformation directe des substances albuminoïdes en graisse ; mais la plupart des physiologistes n'ont

pas admis une pareille transformation. Il est beaucoup plus probable, ainsi que l'a montré un élève de Pflüger, M. Nerking, que normalement les substances albuminoïdes se trouvent dans le protoplasme musculaire en état de combinaison avec des matières grasses; il s'agissait là de substances adipo-protéides. Ce qui le prouve, c'est que Nerking a pu extraire la graisse de ces substances à l'aide de procédés chimiques trop compliqués pour être exposés ici. Or, d'après mes recherches histologiques, il peut se produire dans la myopathie primitive, dans certaines conditions que je ne puis préciser, un dédoublement de substances adipo-protéides en vertu duquel la graisse se précipite et apparaît sous forme de granulations noires dans les pièces traitées par l'acide osmique.

Une autre lésion dégénérative assez fréquente des atrophies musculaires primitives, qui existe également dans les myopathies, c'est l'apparition de bandes réfringentes, plus ou moins homogènes (fig. 37 et fig. 41), plus ou moins régulières, en nombre variable, dans la substance contractile des muscles; ces bandes ont pour caractère de faire disparaître la striation de la fibre musculaire, au niveau où elles font leur apparition. Elles se colorent d'une façon uniforme et intensive par la plupart des couleurs d'aniline acides, et habituellement ont, dans ces zones, une structure quelconque; on dirait que la fibre musculaire s'est transformée à leur niveau en des blocs hyalins, et c'est pour cela que quelques auteurs, parmi lesquels il faut citer Erb, Roth, Babès, ont baptisé cette dégénérescence sous le nom de : *hyaline* (1). C'est probablement à elle que Zenker et d'autres auteurs ont donné le nom de dégénérescence cireuse, qu'il a décrite dans les muscles des parois abdominales chez es malades atteints de fièvre typhoïde.

La figure 66 représente la section longitudinale d'une fibre musculaire provenant du diaphragme d'un malade arrivé à la dernière phase de la paralysie pseudo-hypertrophique et mort à la suite de troubles nutritifs. Cette figure représente sur son trajet une sorte de boyau enroulé sur lui-même, d'apparence absolument homogène et dans les sinuosités duquel il y a une prolifération nucléaire intense. La lésion présente une singulière analogie avec la dégénérescence cireuse ou hyaline.

Malgré l'analogie qui existe entre l'aspect histologique des bandes dû à la nécrose de coagulation et la dégénérescence cireuse décrite dans la fièvre typhoïde, certains auteurs ont cependant révoqué en doute la nature pathologique de ce processus.

C'est ainsi qu'Exner, puis Knoll, ont constaté la présence de ces modifications sur des muscles extraits vivants. C'est pour cette

(1) J'ai montré dans un travail antérieur (Sur l'angiomyopathie, *Semaine médicale*, 15 février 1896) que cette dégénérescence relève de la nécrose de coagulation. C'est là du reste une opinion adoptée actuellement, par un bon nombre d'auteurs.

raison qu'elles ont été considérées par un certain nombre d'auteurs comme un produit artificiel dû à l'action des réactifs, et particulièrement de l'acide osmique, sur la substance contractile de la fibre musculaire. F. Pick (1), dans son travail récent sur l'atrophie musculaire progressive, se rattache à cette opinion. Il s'agirait là d'une espèce de contraction permanente due à la rétraction partielle des fibrilles musculaires. Erb, Friedreich, Singer, Babès, Roth, moi-même, avons considéré ces zones comme relevant d'un processus pathologique. Je ne veux pas nier l'action que certains réactifs, et particulièrement l'acide osmique, peuvent avoir sur la substance contractile, mais je ne saurais accepter l'opinion des auteurs qui affirment que les zones que j'attribue à la nécrose de coagulation, sont toujours dues à des artifices de préparation. Tout d'abord, si on prend des précautions pour empêcher la rétraction des fibres musculaires, en suivant les conseils de Ranvier, on observe néanmoins les modifications que nous venons de décrire. D'autre part, la présence des mêmes lésions dans les muscles extraits du cadavre, et fixés de manière très différente, ne laisse aucun doute que la nécrose de coagulation, dans les myopathies progressives primitives, représente une lésion pathologique due à la myopathie elle-même. Néanmoins, il faut savoir qu'il s'agit là d'une lésion que l'on rencontre dans les formes les plus variées de l'atrophie musculaire, quelle qu'en soit l'origine.

J'ai eu l'occasion de rencontrer parfois, dans certaines fibres musculaires, une lésion sur laquelle quelques auteurs ont attiré l'attention dernièrement et connue sous le nom de *sarcolyse*. Elle consiste dans la présence d'une auréole plus ou moins volumineuse autour des noyaux du sarcoplasma (fig. 67). Cette zone claire a été considérée comme une espèce de fonte du myoplasma par l'action chimique des substances sécrétées par le noyau. De Buck (2) a insisté de nouveau sur cette lésion à propos d'un kyste musculaire, et, à cette occasion, il rappelle que la formation de vacuoles dans la fibre musculaire a été interprétée par Metchnikoff et Volkmann, comme résultant d'une digestion du myoplasme analogue à la chondrolyse. Je tiens à faire remarquer que, tout en admettant une signification vitale à la production des vacuoles, je ne pense pas pourtant qu'on ait le droit de reconnaître que toutes les vacuoles qui se produisent dans les fibres musculaires altérées soient sous la dépendance de l'activité biologique des noyaux du sarcoplasma. J'ai en effet rencontré des vacuoles là où on n'apercevait aucun noyau musculaire. Aussi, je crois que les modes de formation des vacuoles dans le tissu musculaire comme ailleurs sont multiples, et que, tout en reconnaissant

(1) F. Pick, *loc. cit.*

(2) De Buck et van Waelst, A propos d'un kyste musculaire (*Bull. de l'Acad. royale de Belgique*, 1901).

que parfois elles sont dues à la fonte vitale du myoplasme, je peux affirmer aussi que, dans certaines

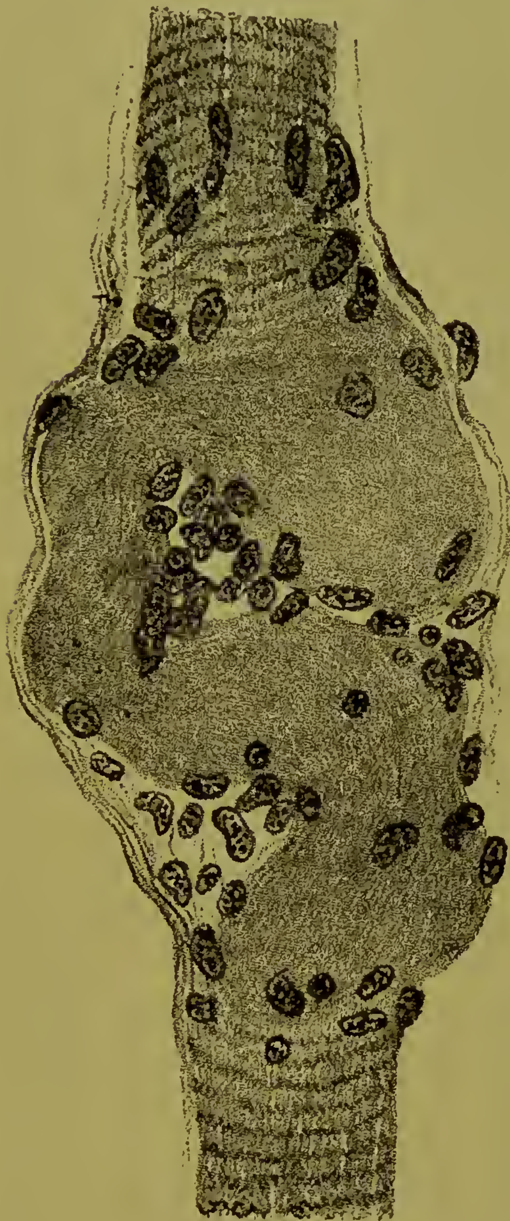


Fig. 66.



Fig. 67.

Fig. 66. — Section longitudinale d'une fibre musculaire du diaphragme provenant d'un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Une partie de la fibre devenue uniforme et sans striation est enroulée sur elle-même. Les interstices créés par cet enroulement contiennent beaucoup de noyaux proliférés. La fibre altérée présente des lésions connues sous le nom de *dégénérescence hyaline*, ou plutôt, comme je le pense, de *nécrose de coagulation*.

Fig. 67. — Section longitudinale d'une fibre musculaire provenant d'un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. La fibre a complètement perdu sa striation, et presque tous les noyaux sont entourés d'une auréole pâle, d'origine sarcoplasmique. En outre, on voit des espèces de filaments serpigineux ou moniliformes que je considère comme des expansions nucléaires.

circonstances, ces vacuoles représentent un produit artificiel.

M. Babès (1) a surtout insisté sur les lésions du système vasculaire. D'après lui, les vaisseaux, au début de la myopathie, sont déjà entourés d'une couche de cellules, ou bien leurs parois mêmes se trouvent en état de prolifération. En même temps, le tissu interstitiel est plus riche en cellules, les lymphatiques sont dilatés, il existe une espèce d'œdème et les muscles commencent à se dissocier; les cellules de la gaine musculaire deviennent plus volumineuses et présentent un commencement de véritable hypertrophie. En dehors de l'hypertrophie des parois vasculaires, M. Babès a décrit une thrombose des vaisseaux par une masse hyaline bien colorée par la safranine. Cette thrombose serait due à la transformation hyaline de la fibrille. D'après l'auteur, l'artérite et la thrombose sont locales et limitées aux rayons des lésions musculaires. Aussi est-il conduit à admettre que la lésion primitive dans les myopathies réside dans un processus anormal de l'appareil vasculaire qui consiste dans une insuffisance des vaisseaux veineux et lymphatiques, en même temps qu'en une prolifération des vaisseaux et de leurs parois. Il n'est pas douteux, d'après Babès, qu'à côté de ces lésions vasculaires, l'innervation des vaisseaux ne soit aussi anormale. L'altération du grand sympathique pourrait expliquer une partie de ces lésions.

D'autres auteurs, parmi lesquels nous pouvons citer Schültze, Erb, ont décrit des lésions des vaisseaux dans la myopathie, sans leur attribuer une grande importance. A mon avis, les troubles et lésions vasculaires constituent une réaction d'adaptation au processus anormal créé par la myopathie, et sous la dépendance de celle-ci. Ce sont les lésions primitives musculaires et spécialement les désordres de l'équilibre nutritif du myoplasma et du sarcoplasma qui sollicitent l'intervention de l'appareil vasculaire, lequel réagit en conséquence.

En ce qui concerne les modifications de la striation du muscle, nous trouvons des variations très grandes. Parfois, cette striation est dense, les bandes obscures sont très rapprochées et la bande claire est diminuée de hauteur. D'autres fois, la direction de la striation est changée ; au lieu que les bandes soient rectilignes et parallèles, elles deviennent curvilignes, convexes ou concaves ; enfin, parfois encore, l'orientation des fibrilles est tellement changée, que celles-ci ont un trajet sinueux, ou même, elles affectent la *disposition en boucles*. Un beau spécimen de ce genre nous est offert par la figure 68.

Depuis que Blocq et moi (2) avons noté l'intégrité des faisceaux neuro-musculaires dans un cas de myopathie du type Landouzy-Dejerine, tous les auteurs qui ont examiné les muscles provenant de

(1) Babès, Lésions histologiques des muscles dans les différentes formes de myopathie primitive (*Ann. de l'Inst. de bactér. de Bucarest*, 1re année, 1888-89. Bucarest, 1891).

(2) Blocq et Marinesco, Sur un cas de myopathie primitive progressive du type Landouzy-Dejerine avec autopsie (*Arch. de neurol.*, 1893, no 74).

malades ayant présenté toutes les espèces de forme de myopathie primitive ont fait la même remarque. C'est ici que nous devons citer Roth, Batten, Grünbaum, Sherrington, Horsley, Schlessienger, Spiller, etc., et cette constatation n'a pas reçu encore une explication satisfaisante. J'admets aujourd'hui encore comme autrefois, que les faisceaux neuro-musculaires sont, d'apparence, intacts dans la plupart des cas de myopathie; cependant, je ne saurais affirmer que cette intégrité est absolue ni qu'elle puisse être d'une constance exceptionnelle.

En effet, en examinant les muscles d'un cas de myopathie généra-

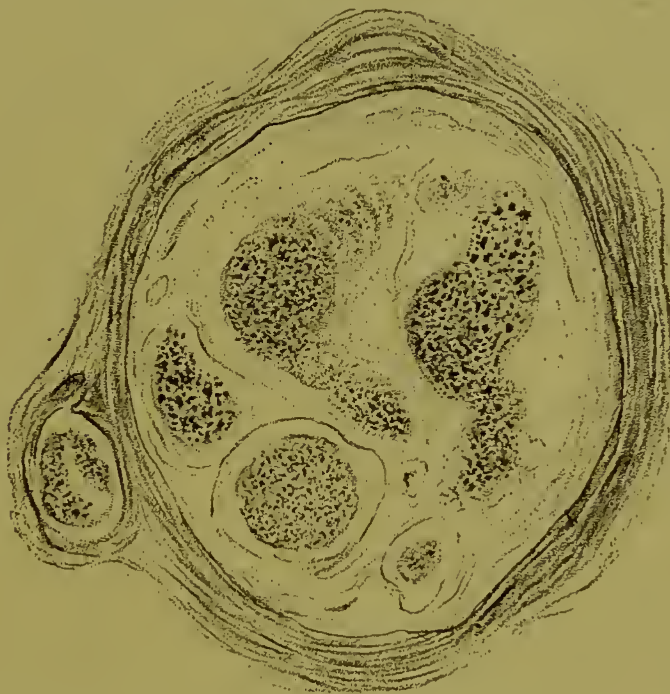


Fig. 68. — Section transversale d'un faisceau neuro-musculaire constitué principalement par des fibres musculaires ayant subi la dégénérescence granulo-graisseuse.

lisée, qui probablement avait été précédée d'une pseudo-hypertrophie, j'ai trouvé que les fibres musculaires de ce faisceau présentaient une dégénérescence granulo-graisseuse plus ou moins étendue (fig. 68). Aussi, il est fort probable qu'il ne s'agit pas d'un cas isolé, et que si on faisait tous les examens dans les mêmes conditions, on trouverait que ce faisceau ne reste pas si intact, comme les auteurs le croient généralement. Néanmoins, je reconnais volontiers que ces faisceaux musculaires sont beaucoup plus résistants à l'envahissement du processus atrophique de la myopathie progressive.

Nous avons critiqué, en décrivant la paralysie pseudo-hypertrophique, la valeur des lésions du système nerveux, lésions qui ont été retrouvées par différents auteurs. Nous ne reviendrons plus sur ce sujet, car la discussion sur la nature primitive des myopathies me

semble close. En effet, tous les examens pratiqués sur le système nerveux central et périphérique, dans différents cas de myopathie du type Landouzy-Dejerine et de la forme juvénile d'Erb, sont restés négatifs; si parfois on a décrit des lésions, peu étendues du reste, des nerfs intramusculaires, elles doivent être considérées comme accidentelles et sans valeur pour le processus myopathique. Il n'y a que les plaques terminales motrices qui ont été trouvées altérées par M. Babès et par moi, dans trois cas de myopathie. Nous nous sommes servis de la méthode de Ranvier pour déceler ces lésions. Or l'atrophie et la dégénérescence des plaques terminales motrices constituent une lésion secondaire à l'altération de la fibre musculaire, car la dégénérescence profonde de cette dernière entraîne à sa suite des modifications des plaques motrices. Il y a cependant une question que suscitent l'atrophie et la disparition des plaques terminales motrices : comment se fait-il que cette disparition des plaques terminales motrices n'entraîne pas des modifications dans les cellules nerveuses correspondantes? Nous savons aujourd'hui que les réactions provoquées dans les centres nerveux par la section d'un nerf sont d'autant plus accentuées qu'on se rapproche de l'origine de ce nerf, et *vice versa*.

Or, les plaques motrices représentant la terminaison des fibres nerveuses ne déterminent pas de modifications apparentes dans les cellules nerveuses, d'autant plus que la dégénérescence de ces plaques terminales se fait lentement et successivement. J'ai, en effet, examiné le noyau du grand pectoral, noyau qui est bien limité, et je l'ai trouvé intact, malgré une dégénérescence complète du muscle correspondant. Ayant établi que les cellules radiculaires motrices ne jouent aucun rôle dans l'atrophie musculaire des myopathiques, de même que l'écorce cérébrale, il nous reste à nous demander si d'autres portions du système nerveux central n'interviennent pas dans la genèse de la dystrophie musculaire progressive, ce que nous allons examiner dans le chapitre suivant.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE DES MYOPATHIES PRIMITIVES. — Hérédité. — Le facteur essentiel, sinon unique, dans la genèse des myopathies, c'est l'hérédité directe et similaire dans la plupart des cas. Elle a été mise en valeur dans les chapitres précédents; aussi nous n'insisterons pas davantage sur ce sujet.

Age. — Après l'hérédité, l'âge entre en ligne de compte comme facteur étiologique. La myopathie, ainsi que nous l'avons vu, peut apparaître dès la naissance de l'enfant, dans la première et la seconde enfance, ou bien encore débuter dans l'adolescence.

Sexe. — Tous les auteurs qui ont eu l'occasion d'examiner plusieurs malades atteints de myopathie et spécialement les paralysies pseudo-hypertrophiques, ont été frappés de la fréquence de cette

dernière affection chez les enfants du sexe masculin. C'est à peine si on trouve dix, onze jeunes filles sur cent malades. Sur quatorze observations de paralysie pseudo-hypertrophique que Mme Sacara a publiées, elle n'a relevé cette maladie que sur une seule jeune fille. Gowers donne une proportion plus forte, une sur quatre. Juglis insiste sur le fait que, dans ses cas, l'hérédité s'est transmise par les femmes sans qu'elles aient présenté la paralysie pseudo-hypertrophique. Dans les familles où la maladie frappe plusieurs frères, elle atteint presque exclusivement les garçons, tandis que les filles restent indemnes, malgré qu'elles se trouvent dans les mêmes conditions apparentes d'hérédité que les garçons. Un exemple très démonstratif de ce genre nous est donné par le Dr Méryon, qui a observé, dans une famille, quatre frères, tous affectés de paralysie pseudo-hypertrophique, pendant que les quatre filles, les sœurs, ont été bien portantes.

Un autre exemple, aussi curieux et démonstratif, nous est fourni par l'observation de Mme Sacara, concernant deux jumeaux, un garçon et une fille ; le garçon a été atteint de paralysie pseudo-hypertrophique quelques mois après la naissance, tandis que sa sœur, à un âge assez avancé, n'a présenté aucun trouble. Fait encore curieux, parfois les femmes ne sont pas toujours atteintes dans les premières années de la vie, mais la maladie apparaît tardivement et son évolution est plus lente. Eulenburg, Singer et Westphal, Suckling (1) ont publié des cas de ce genre.

Race. — Nous manquons complètement de documents sur l'influence que la race peut exercer comme facteur étiologique dans l'apparition de la paralysie pseudo-hypertrophique. Toutefois, je ne saurais passer sous silence la remarque faite par Remak, à l'occasion d'un myopathique présenté par Sperling (2) à la Société de psychiatrie et de neurologie de Berlin, que, dans ses observations et celles publiées par Westphal, il s'agissait d'israélites. Sander ajoute qu'il a observé aussi plusieurs cas de myopathie chez les juifs, mais il faut tenir compte du fait que certains de ces malades viennent de l'Orient pour consulter les médecins des grandes villes, et que, parmi ceux-ci, se trouvent précisément beaucoup de juifs. D'après quelques recherches statistiques que j'ai faites, il en résulterait également que la paralysie pseudo-hypertrophique serait plus fréquente chez les juifs : mais les différences de nombre entre les chrétiens et les juifs ne sont pas très accentuées pour permettre d'en tirer des conclusions générales. Eshner (3), qui a fait des études de statistique

(1) Suckling, Pseudo-hypertrophic paralysie in a coornan (*The Brit. med. Journ.*, 1889, p. 82).

(2) Sperling, *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, séance du 11 mars 1889.

(3) Eshner, A contribution to the statistics of the muscular dystrophie (*Journ. of the nerv. and ment. dis.*, p. 641, 1897).

pour la myopathie progressive, prétend que cette affection n'a pas encore été observée chez les nègres.

Il nous reste encore à faire intervenir l'action de certains autres facteurs, cités parfois, très rarement du reste, comme agents provocateurs des myopathies, tels que le traumatisme et les maladies infectieuses, mais nous sommes moins renseignés sur leur valeur.

La *pathogénie* constitue incontestablement le point le plus obscur et le plus important à la fois dans l'histoire naturelle des myopathies. C'est de sa connaissance exacte que dépend le traitement de cette affection, dont la guérison semble pour le moment au-dessus de nos forces. On a incriminé successivement le cerveau, la moelle, le grand sympathique, pour expliquer la production des myopathies. On sait que Duchenne (de Boulogne) avait admis la nature cérébrale de la paralysie pseudo-hypertrophique, et le fait que ce type de myopathie s'accompagne de troubles mentaux (Duchenne, Möbius, Vizzioli, Sancte de Sanctis) a fait admettre à certains auteurs que l'atrophie musculaire relève du même processus que les troubles mentaux, c'est-à-dire des lésions cérébrales. Mais c'est surtout Erb qui s'est fait le défenseur de l'origine nerveuse de l'atrophie musculaire chez les myopathiques. D'après le grand neurologiste allemand, on doit être réservé quant à l'origine des lésions primitives dans les muscles chez les myopathiques, car il pourrait bien exister des altérations des cornes antérieures que nos moyens actuels de technique ne nous permettent pas de déceler. La relation est très étroite, dit Erb, entre le système nerveux et les muscles, car ces derniers sont subordonnés, au point de vue trophique et fonctionnel, à l'état du système nerveux central. Bien qu'Erb ne soit pas du tout affirmatif quant à l'origine spinale de l'atrophie musculaire dans la dystrophie des muscles, il pense cependant que plusieurs faits plaident en faveur de cette opinion : 1° la localisation de l'atrophie à certains groupes musculaires correspondant à des centres spinaux déterminés, ce qui permet de rapprocher cette myopathie des amyotrophies spinales ; 2° la coexistence chez les myopathiques de différents troubles nerveux tels que : idiotie, épilepsie, chorée, hystérie, etc. ; 3° l'identité des lésions musculaires chez les myopathiques et chez les malades atteints d'atrophie myélopathique ; 4° l'hérédité et le caractère familial des myopathies. Malgré la juste réputation du professeur Erb, il me semble que tous ces arguments n'ont pas une valeur indiscutable. En effet, on ne saurait dénier au système musculaire une autonomie relative, qu'il tient pour le moins de son origine embryologique, et qui, pour cela précisément, permet de comprendre qu'à l'égal du système nerveux il puisse transmettre ses vices par voie héréditaire. Aussi, l'hérédité des myopathies ne saurait-elle être considérée comme une preuve en faveur de son origine nerveuse. La coïncidence de la myopathie avec différents troubles nerveux n'a rien d'extraordinaire,

attendu que, la myopathie consistant dans un vice de nutrition, ce vice peut atteindre plusieurs systèmes et par conséquent déterminer des troubles multiples. Le fait que le système musculaire est sous la dépendance de la fonction et de la nutrition du premier neurone moteur ne prouve nullement que le premier ne jouisse pas d'une certaine indépendance à l'égard du second, tout au moins pendant la vie embryonnaire, moment où, pour ainsi dire, la myopathie est en germe. Il existe en faveur de cette opinion un fait d'une importance majeure : c'est l'observation de Léonowa, qui a publié un cas d'amyélie où la musculature striée était complètement intacte (1). Ainsi, pendant la vie embryonnaire, alors que la myopathie se trouve à l'état latent, le muscle strié se nourrit et se développe en dehors de toute influence du système nerveux central. Nous en dirons autant du mode de distribution de l'atrophie musculaire dans lequel le professeur Erb trouve un argument favorable à l'hypothèse de l'origine spinale des myopathies. En effet, Babinski et Onanoff, à la suite de leurs recherches, ont montré qu'il y aurait une corrélation intime entre le degré de rapidité avec lequel se développent les différents muscles et leur degré de prédisposition à la myopathie atrophiante. Le professeur Raymond, qui demande que les observations de ces deux auteurs soient répétées, ajoute qu'il ne nie nullement qu'en persévérant dans la voie nouvelle qu'ont ouverte les intéressants travaux de Babinski et Onanoff, on n'arrive à des révélations intéressantes concernant l'ordre d'envahissement des muscles par la myopathie. En ce qui concerne l'impuissance de nos moyens actuels de technique pour déceler l'existence de modifications morphologiques très fines, je crois qu'il n'y a pas lieu de trop exagérer la portée de cette hypothèse. J'ai examiné le système nerveux central de quatre malades atteints de myopathie, en utilisant les méthodes les plus récentes, les plus propres à découvrir les lésions fines, sans que j'aie pu trouver des modifications capables d'expliquer les lésions musculaires.

Du reste, comment pourrait-on comprendre que, dans le cas d'affection organique des cellules radiculaires, les muscles soient profondément atteints tandis que les fibres nerveuses restent absolument intactes? Étant donné qu'on rencontre souvent chez les myopathiques des troubles circulatoires et sécréteurs, tels que l'aspect marbré de la peau, la coloration plus ou moins livide des membres inférieurs, la pigmentation, l'hypothermie et la transpiration abondante, on a été porté à incriminer le *système sympathique*.

Duchenne (de Boulogne), après avoir abandonné sa première opinion d'après laquelle il considérait la paralysie pseudo-hypertrophique comme une affection de cause cérébrale, a fait intervenir, plus tard,

(1) O. von Léonowa, Die Sinnesorgane und die Ganglien bei Anencephalie und Amyelie (*Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte in Wien*, von 24-30 sept. 1894. Ref. in *Neurologisches Centralblatt*, 1894, n° 20, p. 729).

le grand sympathique dans la genèse de cette affection. La même opinion a été soutenue par plusieurs auteurs, entre autres par Méryon, Vizzioli, Brigidi, et plus récemment par Babès et Kalindero. M. Babès, en se basant sur ses examens histologiques, qui lui ont fait voir des lésions graves des artères et des veines sur des muscles provenant d'enfants, et sur un autre cas publié en collaboration avec M. Kalindero, où ces lésions vasculaires étaient plus accentuées et plus généralisées, admet que, dans la paralysie pseudo-hypertrophique, la lésion primitive réside dans un processus anormal de l'appareil vasculaire qui se traduit par l'insuffisance relative des vaisseaux lymphatiques et par la prolifération de leurs parois. M. Babès admet en outre que l'innervation des vaisseaux est anormale, mais que l'altération du grand sympathique pourrait expliquer une partie de ces lésions.

Évidemment, la théorie qui fait intervenir les altérations du grand sympathique dans la pathogénie de la myopathie progressive est plus plausible que la théorie médullaire, d'autant plus que quelques auteurs, et entre autres MM. Babès et Kalindero, ont décrit des lésions du sympathique dans la paralysie pseudo-hypertrophique. On ne peut pas faire à cette hypothèse l'objection qu'on a faite à celle d'Erb, à savoir que les muscles se développent en dehors de l'influence de la moelle épinière, parce que le système sympathique jouit d'une certaine autonomie. D'autre part, il est connu, et il me semble l'avoir prouvé de mon côté, que les modifications organiques des vaisseaux peuvent produire des lésions atrophiques dégénératives des muscles. Il existe, en effet, toute une classe de myopathies d'origine vasculaire qu'on peut dénommer du terme d'*angiomyopathie*. J'ai publié en 1896 un cas typique d'angiomyopathie d'origine artérielle, qui avait produit la claudication intermittente (1). Toutefois, je pense que nous ne possédons pas encore des documents indiscutables, nous autorisant à admettre que les myopathies relèvent d'une altération primitive du système sympathique, de sorte que cette théorie ne doit être considérée jusqu'à présent que comme pure hypothèse.

Ayant démontré que les théories qui cherchent dans le système nerveux central et périphérique la cause initiale du processus myopathique ne correspondaient pas aux faits, il faut retourner à celles qui cherchent la genèse de ces myopathies dans une altération profonde de la nutrition du muscle pendant la vie embryonnaire. C'est ainsi que, d'après Roth (de Moscou) (2), « la source de l'affection résiderait dans les altérations spéciales du karyoplasma de la cellule germe » qui sert à la formation du système musculaire. D'après lui, on pourrait supposer « que la cause de la maladie a agi sur un cer-

(1) MARINESCO, *loc. cit.*
(2) ROTH, *loc. cit.*

tain groupe stéréométriquement disposé, sur une certaine zone de nucelles du noyau de la cellule germe ».

Les recherches plus récentes de Krösing, de Durante et de Riebert d'une part, et de Mayer, Barfurth et Schaffer d'autre part, nous permettent actuellement d'approfondir le mécanisme de production des lésions musculaires de la myopathie primitive progressive.

Si l'on cherche à présent à synthétiser les différentes données qui résultent de l'examen des différents cas de myopathie que j'ai eu l'occasion d'examiner, il me semble qu'on peut admettre la succession des lésions dans l'ordre suivant. Il y a tout d'abord un vice de nutrition transmis par l'hérédité, qui se traduit par une perturbation dans la synthèse chimique du myoplasma. Comme conséquences de ce trouble, il se produit une augmentation du sarcoplasma, tout d'abord dans les parties superficielles, puis dans les parties profondes de la fibre musculaire. La faiblesse nutritive du myoplasma d'une part, et de l'autre l'énergie des échanges chimiques du sarcoplasma, entraînent à leur suite une réaction de la chromatine des noyaux du sarcoplasma. L'expression morphologique de tous ces troubles se manifeste par l'apparition des fentes dans le myoplasma et la dissociation de la fibre en faisceaux de fibrilles de volume inégal. La désintégration périphérique de la fibre musculaire et le détachement des fibrilles donnent naissance à l'apparition de fibres d'aspect embryonnaire. Ces fibres sont destinées à régénérer les fibres mères qui disparaissent à la suite du processus myopathique. Mais, comme elles n'arrivent pas à avoir une vitalité suffisante, elles finissent par disparaître elles aussi, et leurs éléments contribuent à la métaplasie graisseuse ou fibreuse. La métaplasie graisseuse ne représente pas un accident fortuit, mais elle résulte de la spécialisation de certains noyaux du sarcoplasma en vue de la transformation graisseuse.

Le tissu conjonctif interstitiel ne reste pas absolument inerte ainsi que le prétend Krösing, mais il participe d'une manière active à la prolifération du tissu interstitiel, non pas toutefois d'une façon si considérable, ainsi que l'admettent presque tous les auteurs.

Il résulte des recherches que nous avons faites que, dans les muscles des malades atteints de myopathie progressive, il se produit un double travail de destruction du myoplasma et de rénovation de la fibre musculaire. La première l'emporte de beaucoup sur la seconde, laquelle est plutôt réduite à une tentative de néoformation, car les différents procédés utilisés par l'organisme, tels que la myolyse avec retour à l'état embryonnaire, la formation de bourgeons terminaux, etc., pour reformer les fibres en voie de destruction, ne sont pas de nature à réparer les effets du processus destructif des muscles. La cause de cette insuffisance de reformation des fibres en voie de des-

truction doit être cherchée dans une perturbation de la synthèse chimique, c'est-à-dire dans un vice de nutrition des fibres jeunes qui n'ont pas la vitalité nécessaire pour parcourir tous les stades de leur évolution, depuis leur état de sarcoblastes et de fibres embryonnaires jusqu'à la maturité, pour rétablir ainsi l'équilibre entre les fibres qui apparaissent et celles qui disparaissent.

Chez le fœtus, ainsi que les intéressantes recherches de S. Mayer (1), Barfurth (2) et Schaffer (3) l'ont montré, le travail de rénovation de la fibre musculaire suit de près celui de la régression, car ces auteurs ont démontré, à l'aide de faits importants, que le tissu musculaire fait partie de la classe des systèmes qui subissent pendant la vie embryonnaire, et même après la naissance, ce double mouvement de régression et de reformation organiques. J'ai montré qu'il en est de même de la cellule nerveuse. Or il apparaîtrait, ainsi du reste que F. Pick l'a soutenu avant moi, en se basant précisément sur les recherches de Schaffer, que la myopathie progressive résulterait d'une régression continue ou bien d'une exagération de ce processus.

Ces données sont en concordance et nous expliquent assez bien l'histoire anatomo-clinique des myopathies progressives. En effet, elles nous font voir la nature héréditaire de la maladie et son apparition dans l'enfance, par le fait que le travail de rénovation et de destruction organiques des muscles est très actif pendant la vie embryonnaire et les premiers mois de l'enfance.

D'autre part, l'absence d'une véritable rénovation de synthèse morphologique nous explique la nature progressive de l'affection et l'impuissance du traitement avec nos moyens actuels. Pour obtenir des résultats satisfaisants, il faudrait stimuler la synthèse chimique des muscles atrophiés, et partant, favoriser la synthèse morphologique.

TRAITEMENT. — En l'état de nos connaissances actuelles, il n'y a pas de traitement curatif des différentes formes de myopathie. L'espoir de guérison conçu par Duchenne (de Boulogne) (4), qui était d'avis que le traitement électrique institué dès le début de la maladie sous forme de faradisation localisée peut enrayer la maladie, ne s'est pas réalisé dans la suite. La faradisation, comme du reste tous les autres moyens de traitement, n'ont empêché ni le developpement de la maladie, ni produit sa guérison. Les différentes formes de myopathie

(1) S. Mayer, Einige Bemerkungen zur Lehre von der Rückbildung quergestreiften Muskelfasern (*Zeitschr. für Heilkunde*, 1887, t. VIII, p. 184).

(2) Barfurth, Zur Regeneration der Gewebe (*Arch. für mikroscop. Anatomie*, 1896, p. 780).

(3) Josef Schaffer, Beiträge zur Histologie und Histogenese der quergestreiften Muskelfasern des Menschen und einiger Wirbelthiere (*Sitzungsber. d. Akad. d. Wissensch. in Wien*, Bd CII, janvier 1893).

(4) Duchenne (de Boulogne), *loc. cit.*, p. 645.

soumises ou non au traitement ont poursuivi leur marche progressive. Il y a cependant, dans l'histoire naturelle de la myopathie progressive, un fait qui montrerait qu'on ne doit pas renoncer à toute tentative de traitement : ce sont les périodes d'arrêt qu'elle présente pendant son évolution.

Étant donné que la myopathie progressive est par excellence une affection qui se transmet par l'hérédité, il faudrait déconseiller le mariage aux myopathiques et surtout entre personnes issues de la même famille. On sait que la consanguinité a été invoquée comme facteur étiologique de la myopathie.

L'électricité sous ses différentes formes reste encore le meilleur traitement de la myopathie. On a publié plusieurs cas où le traitement électrique prolongé a donné de bons résultats. Tout récemment un auteur américain, Leuf (1), a même publié un cas de myopathie progressive où l'électrisation continuée pendant longtemps et l'administration de strychnine auraient guéri le malade. On doit être réservé, bien entendu, sur l'authenticité du diagnostic en de pareilles circonstances.

La faradisation localisée préconisée par Duchenne (de Boulogne) constitue un bon agent thérapeutique : on emploiera de préférence les courants induits d'une bobine à gros fil avec intermittences espacées du courant inducteur et on se contentera d'exciter chaque muscle de une à trois minutes. Il faut éviter de laisser le muscle en état de tétanisation pendant toute la durée de son électrisation, mais il convient de rythmer les excitations, soit en soulevant de temps à autre les électrodes, soit en interrompant le courant induit à l'aide d'un interrupteur.

Pour la faradisation indirecte, on fera usage, comme d'habitude, d'une électrode appliquée sur une région indifférente, tandis que l'électrode active sera placée sur un point où le tronc nerveux est superficiel. En tout cas, dans l'électrisation localisée comme dans la faradisation indirecte, on évitera de fatiguer le muscle. Si l'on fait usage de la galvanisation continue ou discontinue, on évitera d'employer de fortes intensités, et les séances seront de courte durée. On applique l'électrode positive, très large, sur une région indifférente sternale ou lombaire, puis, avec l'électrode négative, on fait des frictions sur la région du muscle ou du nerf que l'on veut exciter. L'intensité du courant variera, suivant la contractilité du muscle excité et la région qu'il occupe, entre 4 et 8 milliampères. Quelques auteurs, à l'exemple de Watteville, ont utilisé la galvano-faradisation. Si l'on veut influencer la nutrition générale des myopathiques, on peut avoir recours à la franklinisation. Il faut avouer néanmoins que l'action locale de ce genre d'électrisation semble moins accusée qu'avec la

(1) Leuf, A case of cure of progressive muscular atrophy (*New-York med. Journ.*, n° 10, 1899).

faradisation ou la galvanisation. Comme dans la plupart des cas d'atrophie musculaire progressive, les séances de faradisation, dans la myopathie également, devront être continuées pendant des mois et des années, avec interruption de quelques semaines jusqu'à quelques mois.

Un traitement qui mérite d'être essayé, mais d'une manière systématique, c'est la mécanothérapie, à l'aide des appareils imaginés par Zander, traitement qui ne peut être pratiqué que dans un établissement spécial. C'est surtout les mouvements passifs, en employant une résistance modérée, qu'on mettra en pratique. Pour que ce traitement donne de bons résultats, il faut tenir grandement compte de l'affaiblissement des différents groupes musculaires, en utilisant des appareils appropriés. Le massage est également indiqué, soit associé au traitement électrique, soit en dehors, pendant les intervalles de repos. S'il y a des rétractions très prononcées, la ténotomie sera d'une certaine utilité. Le chirurgien peut également intervenir dans certaines déformations, comme c'est le cas pour les *scapulæ alatæ*.

Laehr (1) a publié l'observation d'une malade atteinte de dystrophie musculaire progressive, à laquelle on a pratiqué la suture des deux bords internes des omoplates, de manière à obtenir l'amélioration de certains mouvements, en sorte que la malade a pu par la suite faire usage de ses deltoïdes.

On a essayé de remédier à l'affaiblissement des muscles de la ceinture scapulaire par l'emploi des corsets fixant les omoplates et permettant aussi aux membres supérieurs de se mouvoir avec plus de facilité, mais l'usage de ces appareils peut amener la gêne et l'ennui. Du reste, comme l'a bien fait remarquer Huet, les malades ont pu continuer de vaquer à leurs affaires malgré les déformations, lorsque, cependant, elles n'entraînent pas trop de fatigue.

Les dernières recherches sur les sécrétions internes ne sont pas restées sans avoir une certaine influence sur le traitement des myopathies primitives. On sait que plusieurs auteurs ont noté l'atrophie ou l'hypertrophie du corps thyroïde chez certains myopathiques. Aussi Lépine (2) aurait retiré quelque avantage de la médication thyroïdienne. Il fit prendre à un myopathique 60 à 120 grammes par semaine de la glande fraîche mélangée d'un peu de poudre de guimauve, contenue dans des cachets. Le malade n'a présenté d'autres accidents que des palpitations. L'amélioration a paru au bout de quinze jours : le malade a commencé à marcher et a quitté l'hôpital. Il est intéressant de remarquer que le volume des muscles altérés n'a pas changé : aussi Lépine est disposé à admettre que le corps thyroïde a eu pour action

(1) Laehr, Fall von Dystrophia musculorum progressiva (*Neurologisches Centralblatt*, nº 1, 1899).

(2) Lépine, Myopathie primitive améliorée par la médication thyroïdienne (*Lyon médical*, 10 mai 1896).

d'améliorer l'énergie de contraction des muscles qui n'étaient pas affectés depuis longtemps. Dans le même ordre d'idées, un élève de Brissaud, M. Allard (1), a traité un myopathique par les injections de suc musculaire. Après vingt injections, il aurait observé une amélioration sensible, et l'excitabilité électrique de certains muscles aurait augmenté. Tordeus (2) a également publié un cas de myopathie progressive sous forme de pseudo-hypertrophie traitée par les injections de suc musculaire et l'électrisation. Il a remarqué, après ce traitement, une amélioration manifeste : l'enfant pouvait marcher sans se fatiguer, monter un escalier, se lever du sol sans s'appuyer les mains sur les genoux. Évidemment ces essais d'organothérapie méritent non seulement d'être signalés, mais encore d'être répétés et contrôlés, et ce n'est qu'après des observations prolongées pendant longtemps et avec des examens électriques et dynamométriques répétés qu'on pourrait formuler une opinion exacte sur ces essais thérapeutiques. En me basant sur le fait que le thymus, organe qui joue sans doute un grand rôle chez l'enfant, a été parfois trouvé altéré, j'ai employé dans les différentes formes de myopathie des tablettes de cet organe, préparées par Burroughs and Wellkome de Londres, mais sans avoir obtenu des résultats indiscutables.

POLYMYOSITES

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES. — Il y a lieu de distinguer, au point de vue nosographique et pathogénique, deux grandes classes de myosites, à savoir : 1° Les myosites secondaires, qui apparaissent comme des accidents morbides au cours des différentes maladies infectieuses. Dans ce cas, elles reconnaissent les mêmes causes que la maladie infectieuse elle-même, ou bien elle est due à une infection secondaire. 2° Les myosites qui apparaissent et évoluent comme des maladies primitives et dont la cause nous est souvent inconnue. Nous allons illustrer par quelques exemples les myosites de la première classe.

C'est ainsi qu'on a décrit des myosites typhiques produites soit par le bacille de la fièvre typhoïde, soit par des infections secondaires; mais toutes ces myosites secondaires aboutissent à la formation du pus, c'est-à-dire qu'elles sont des myosites suppurées. Par contre, les myosites qui feront le sujet de ce chapitre, bien qu'ayant, parfois tout au moins, l'allure des maladies infectieuses, ne s'accomgnent pas de suppuration. Les myosites non suppurées se présentent

(1) Allard, Myopathie primitive. Examens électriques. Amélioration par le suc musculaire (*Revue neurol.*, p. 703, 1898).

(2) Tordeus (de Bruxelles), De la pseudo-hypertrophie musculaire (*Journ. de clin. et de thérap. infant.*, n° 38, 23 septembre 1897).

sous des aspects cliniques variés, ou bien dans des conditions différentes. Aussi Lorenz (1) propose de les diviser de la manière suivante : 1° polymyosite, 2° neuromyosite, 3° myosite accompagnant les affections articulaires, 4° la myosite tuberculeuse, 5° la myosite syphilitique.

L'*étiologie* des myosites non suppurées est très obscure, car dans presque tous les cas où l'on s'est appliqué à pratiquer un examen bactériologique, le résultat a été négatif. Aussi, quelques auteurs, entre autres Senator, Albu et Lewy, ont été conduits à admettre qu'il s'agirait des auto-intoxications. Néanmoins, il ne faut voir dans cette opinion qu'une hypothèse n'ayant pas encore été confirmée par des faits indiscutables. On a fait intervenir dans l'étiologie des myosites, comme d'ailleurs dans l'étiologie de la plupart des maladies inflammatoires, l'action du froid et celle du surmenage du muscle. Ce dernier facteur semble avoir beaucoup de valeur ; tout d'abord, le surmenage du muscle peut déterminer des ruptures de fibres musculaires, et puis, par l'accumulation de substances nuisibles à l'intérieur du muscle, ce dernier devient plus vulnérable à l'action de différents agents. Du reste, on retrouve souvent dans les différentes observations de myosite l'intervention du surmenage.

DERMATO-MYOSITE

HISTORIQUE. — Les observations appartenant à cette affection musculaire ont été déjà publiées par Wagner, Rothan, etc., mais elle a été décrite et isolée pour la première fois par Unverricht (2) qui, en raison des lésions constantes et caractéristiques de la peau, lui a donné le nom de *dermato-myosite*. Il y a peu d'observations indiscutables de cette affection et, parmi celles-là, il faut citer en première ligne celles de Unverricht, Wagner (3), Hepp (4), Senator (5), etc.

ÉTIOLOGIE. — L'étiologie, comme de la plupart des polymyosites primaires, est peu connue, c'est en vain qu'on a cherché des bactéries dans les muscles affectés. L'analogie clinique qu'elle peut présenter avec la trichinose avait inspiré l'idée, à Unverricht, qu'il s'agirait là d'une affection musculaire due à des grégarines.

(1) H. Lorenz, Die Muskelerkrankungen, I Theil, p. 129, Wien, 1898.

(2) Unverricht, Dermatomyositis acuta (*Deutsche med. Wochenschrift* 1891, p. 41).

(3) Wagner, Ein Fall von acuter Polymyositis (*Deutsche Arch. für klin. Med.*, 1887, p. 241).

(4) Hepp, Ueber pseudo trichinose, eine besondere Form von acuter Parenchimatöser Polymyositis (*Berl. klin. Wochenschrift*, nos 17, 18, p. 297).

(5) Senator, Ueber acute Polymyositis und Neuromyositis (*Deutsche med. Wochenschrift*, 1893, p. 933).

Néanmoins, les recherches ultérieures de Unverricht, de Strümpell, de Köster, faites dans le but de montrer des grégarines dans les muscles malades, ont échoué.

SYMPTOMATOLOGIE. — Le début de l'affection peut être brusque, ou bien, dans la plupart des cas, précédé par une phase prodromale consistant en un malaise céphalalgique, douleurs vagues dans tout le corps, accompagnées d'une raideur des membres et d'un état fébrile qui atteint et dépasse même 40°. Lorsque la fièvre a fait son apparition, il se produit un œdème de la face localisé surtout dans la région des paupières. Puis il se généralise et atteint les membres, tandis que la peau est envahie par des éruptions qui se présentent sous forme d'érythème, d'urticaire, etc. Ces éruptions peuvent s'étendre sur toute la peau. L'augmentation de plus en plus considérable de l'œdème produit la déformation des extrémités et de la figure; c'est un œdème dur, qui ne laisse pas d'impression aux doigts. La localisation de cet œdème au voisinage d'une masse musculaire, des grandes articulations, en laissant intactes celles des extrémités, constitue un signe différentiel important. Les masses musculaires tuméfiées sont douloureuses, douleurs qui augmentent au moindre mouvement et qui immobilisent le malade dans son lit. Un phénomène important en raison de sa signification, c'est l'augmentation de volume de la rate ; phénomène qui n'est cependant pas constant. Très souvent, il y a des transpirations abondantes, la maladie présente des exacerbations qui correspondent à de nouvelles poussées d'inflammation accompagnées de fièvre plus élevée et d'aggravation des phénomènes. En dehors des muscles des membres, la maladie peut envahir ceux du tronc et ceux qui contribuent à la respiration et à la déglutition. C'est précisément ces phénomènes qui aggravent la situation du malade, et qui peuvent le conduire même à la mort par suffocation. Les muqueuses ne restent pas toujours indemnes dans la dermato-myosite, car Strümpell (1), Lewy (2), et Köster (3) ont publié des cas de dermato-myosite avec stomatite.

Oppenheim, à son tour, a produit trois cas de dermato-myosite caractérisés par la participation intense des muqueuses. En dehors de la musculature des membres et du tronc, on a noté des troubles de parésie du côté de la musculature des yeux (ptosis et parésie du droit interne) et la parésie de la musculature du cou. Habituellement, il n'y a pas de troubles de la sensibilité tactile; néanmoins, Hepp et

(1) Strümpell, Zur Kentwiss der primären acuten Polymyositis (*Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1891, p. 479).

(2) Lewy, Zur Lehre von der primären acuten Polymyositis (*Berl. klin. Wochenschrift*, 1893, nos 18, 19, 20).

(3) Köster, One primär Dermatomyositis acuta et chronica (*Nord med. Arch.*, 1896, no 18).

Unverricht ont trouvé un certain degré d'hyperesthésie de la peau à la piqûre.

Le premier de ces auteurs a également décrit des crampes douloureuses. Strümpell a remarqué dans une observation que les troncs nerveux étaient sensibles à la pression. Les réflexes tendineux ont été trouvés diminués ou abolis.

Les données fournies par les différents observateurs sur l'excitabilité électrique sont variables. Wagner l'a trouvée normale. Dans les cas de Hepp et de Strümpell, l'excitabilité aux courants galvanique et faradique était complètement disparue ou bien très diminuée. Lewy a trouvé de la réaction partielle de dégénérescence. Ajoutons que l'examen électrique n'est pas toujours facile à faire à cause des douleurs que le malade éprouve.

Bonnet a publié l'observation d'un homme âgé de cinquante-neuf ans qui est entré dans le service du professeur Lépine, pour de violentes douleurs lombaires ainsi que pour un gonflement de l'avant-bras droit. La rate était légèrement hypertrophiée. Bonnet fait rentrer son observation dans le cadre clinique tracé par Unverricht. Ce cas, si vraiment il appartient à la maladie de Unverricht, constitue un cas fruste. Du reste, on a déjà décrit des observations dans lesquelles il manque un certain nombre de symptômes, ce qui rend le diagnostic difficile.

DIAGNOSTIC. — On a souvent confondu la dermato-myosite avec les abcès musculaires métastatiques, qui s'accompagnent d'œdème et même parfois d'un exanthème. Mais ce qui nous permet de distinguer la dermato-myosite des abcès musculaires métastatiques, c'est que, dans ce dernier état, les phénomènes musculaires jouent un rôle peu considérable par rapport aux phénomènes généraux graves dus à la pyohémie. Infiniment plus difficile est le diagnostic avec la trichinose, et c'est avec cette dernière affection que la dermato-myosite a été confondue pendant très longtemps. On trouve, en effet, dans les deux affections des œdèmes, des douleurs musculaires avec la rigidité et la tuméfaction des muscles.

COMPLICATIONS. — A cause des troubles de la déglutition, on a souvent observé une broncho-pneumonie qui a déterminé la mort chez les malades de Potain, Hepp, Unverricht, Strümpell, Köster; parfois encore, il y a eu des troubles du côté des reins.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Déjà, à l'œil nu, on reconnaît que la musculature affectée présente des altérations profondes : elle est d'une coloration rose pâle, ou bien jaune pâle. Hepp la compare à celle du lapin, elle est tuméfiée, infiltrée d'un liquide séreux ; au

microscope, on retrouve tous les caractères de l'inflammation interstitielle dans les muscles altérés, avec altérations dégénératives des fibres musculaires. Cette dernière se présente sous la forme de dégénérescence hyaline ou granuleuse, parfois les fibres sont atrophiées. Wagner croit avoir observé des fibres en voie de néo-formation cherchées vainement par Unverricht.

MARCHE ET TERMINAISON. — La maladie peut évoluer sous la forme aiguë, subaiguë ou chronique. Dans la première, sa durée est d'une à huit semaines; dans la forme subaiguë, la durée varie entre deux mois et demi jusqu'à six mois, et enfin dans la forme chronique, elle peut aller de un an et demi jusqu'à deux ans et demi ; Évidemment cette variation dans la durée de la maladie est sous la dépendance immédiate de la participation des muscles nécessaires aux fonctions de la vie. Lorsque ces muscles ne sont pas pris, la marche de l'affection est subaiguë, et si la maladie devient chronique, c'est souvent la récidive qui en est cause. Sur 15 cas certains de dermato-myosite, nous trouvons 11 cas de mort, les autres ont guéri, et, dans ces derniers, les phénomènes morbides ont rétrocédé d'une manière progressive.

TRAITEMENT. — Les différents moyens utilisés ont échoué : ni le salicylate de soude, ni l'antipyrine, ni l'iodure de sodium n'ont eu aucune action. Lewy aurait observé une amélioration passagère après l'emploi de la thalline. Hepp préconise les enveloppements humides suivant la méthode de Priessnitz.

NEURO-MYOSITE

HISTORIQUE. — Senator (1) a décrit en 1888 une forme de myosite aiguë qui apparaît dans les mêmes conditions que la polymyosite aiguë infectieuse, mais qui se distingue particulièrement des autres formes de polymyosite par la participation du système nerveux périphérique.

Il ne faudrait pas penser pour cela qu'il s'agit là tout simplement de polynévrite aiguë, car les troubles d'origine musculaire sont sérieux et très intenses. Il existe dans la littérature quelques cas purs de neuro-myosite parmi lesquels nous pourrions citer ceux

(1) Senator, Ueber acute multiple Myositis bei Neuritis (*Deutsche med. Woch.*, 1888, p. 419). Consulter aussi un autre travail du même auteur dont le titre est le suivant : Ueber acute und subacute multiple Neuritis und Myositis (*Zeitschrift für klin. Med.*, 1889, p. 61).

de Senator, Siemerling (1), Handford (2), Adler (3), Hoffmann (4) Lévy-Dorn (5), et Lorenz (6).

ÉTIOLOGIE. — Par le fait que, dans la neuro-myosite, il y a un mélange de phénomènes de polymyosite et de polynévrites, il y a lieu de se demander lesquels de ces troubles sont les premiers en date. D'après Senator, ce sont les muscles qui, tout d'abord, deviennent malades, et l'affection des nerfs apparaît ou simultanément ou tardivement, ou même encore, peut faire défaut.

D'après Rosenheim (7), la myosite et la névrite, dans ces cas, relèvent de l'action du même agent nocif. Siemerling et Hoffmann professent une opinion analogue. Les infections et les intoxications interviennent en première ligne.

SYMPTOMATOLOGIE. — Les symptômes de la neuro-myosite sont de deux ordres : des phénomènes névritiques et des phénomènes musculaires. Les premiers sont très différents comme nature. et peuvent être divisés en moteurs, sensitifs, vaso-moteurs et trophiques. Les parésies ou les paralysies sont habituellement plus prononcées à l'extrémité des membres ; les nerfs périphériques qui desservent les membres malades sont sensibles à la pression. Il y a des troubles plus ou moins prononcés des différentes formes de la sensibilité et même l'ataxie. Les malades se plaignent de paresthésie ; les réflexes patellaires sont abolis. On a assez souvent décrit des troubles vaso-moteurs et sécréteurs, comme les œdèmes, transpiration locale exagérée ; plus tard, il apparaît de l'atrophie musculaire, accompagnée de modifications de la réaction électrique et même de la réaction de dégénérescence.

Les phénomènes musculaires dépendent du degré des lésions des muscles. Lorsqu'elles sont prononcées et qu'elles ressemblent complètement à celles que nous rencontrons dans les autres formes de myosite, les muscles de la région atteinte sont plus volumineux. La région enflammée apparaît tantôt comme luisante et unie ; plus rarement il s'agit d'un œdème dur. Dans tous les cas, à la tumé-

(1) Siemerling, Ein Fall von Alkohol Neuritis mit hervorragender Betheilung des Muskelapparates nebst Bemerkungen ueber das Vorkommen nervomusculärer stämmchen in der Musculatur (*Charité-Annalen*, 1889, p. 443).

(2) Handford, Disseminated Myositis and Neuritis probably of alcoholic origin, etc. (*Transact. at. the clin. Soc.*, 1890, p. 242).

(3) Adler, Fall einer besonderen Form von Neuromyositis (*Deutsche med. Woch.*, 1894, p. 232).

(4) Hoffmann, Fall von sogennanter Neuromyositis multiplex (*Arch. für Psychiatrie*, 1894, n° 26, p. 585).

(5) Lévy-Dorn, Ein seltener Fall von Polymyositis und Neuritis (*Berlin. klin. Woch.*, 1895, n° 32, p. 761).

(6) H. Lorenz, Beitrag Zur Kenntniss der multiplen degenerativen Neuritis (*Zeitschrift für klin. Med.*, 1891, n° 18, p. 493).

(7) Rosenheim, *Deutsche med. Woch.*, 1888, n° 14, p. 551.

l'action des muscles succède l'atrophie ; parfois à l'inflammation des muscles et des nerfs s'ajoute celle du tissu cellulaire qui, comme dans la dermato-myosite, se localise au voisinage des muscles malades et laisse libres les articulations. Dans un cas d'Adler, il y avait un œdème très étendu avec élévation thermique et rougeur de la peau. D'autres fois on a observé un véritable exanthème.

Dans des cas récents, Lévy-Dorn a trouvé que l'excitabilité électrique présentait une diminution quantitative, tandis qu'Adler a constaté au contraire, dès les premiers jours, de la réaction de dégénérescence. Il est probable que les modifications électriques varient avec l'intensité des lésions musculaires et nerveuses, mais surtout avec ces dernières.

MARCHE ET PRONOSTIC. — A la période aiguë, fébrile, succède habituellement une phase chronique. La durée de la maladie, aussi bien dans les cas guéris que dans ceux terminés par la mort, varie entre deux et six mois ; exception faite pour les cas de Hoffmann, dont le sujet est mort au bout de seize jours.

La mort a été attribuée, non pas aux complications, mais aux troubles produits par les névrites. Le traitement est le même que dans les polynévrites.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Les lésions se résument dans une myosite interstitielle avec altérations inflammatoires et dégénératives des nerfs périphériques.

Les lésions musculaires dépendent de la durée de l'affection. Senator a trouvé une infiltration cellulaire considérable entre les fibres musculaires, avec prolifération des noyaux du sarcoplasma et autour des vaisseaux. Plus tard, se produit une prolifération du tissu conjonctif interstitiel et des cellules granuleuses.

POLYMYOSITE HÉMORRAGIQUE.

HISTORIQUE. — Prinzing (1) a décrit en 1890 une forme spéciale de polymyosite, caractérisée particulièrement par des troubles vasculaires, sous forme d'hémorragie et de troubles cardiaques. D'après Lorenz, les observations de Véron, Ferroglio et Buss appartiendraient à cette forme spéciale de polymyosite.

ÉTIOLOGIE. — Il règne la même obscurité dans le domaine de cette affection que dans celui de la dermato-myosite. On trouve, dans les antécédents de ces malades, une inflammation au cou, ou

(1) Prinzing, Ein Fall von Polymyositis acuta hæmorragica (*Münch. med. Wochenschrift*, 1890, p. 846).

bien une angine. Parfois on a incriminé le refroidissement et la fatigue.

SYMPTOMATOLOGIE. — La maladie peut débuter avec une fièvre modérée ou bien sans fièvre, et le malade présente dans une région circonscrite de la musculature (aux mollets ou aux cuisses le plus souvent) une douleur suivie immédiatement de tuméfaction musculaire, dans laquelle on sent des nodosités. Cette tuméfaction peut disparaître après quelque temps, mais pour faire son apparition sur d'autres parties du corps ou bien se propager d'une région à l'autre.

A ce moment, le malade éprouve des douleurs violentes, qui augmentent à chaque mouvement ou bien qui empêchent le malade de dormir.

Les extrémités atteintes sont fortement tuméfiées, dures, très sensibles et chaudes. La peau est parfois atteinte, il apparaît des exanthèmes, surtout hémorragiques.

Lorsque la tuméfaction est considérable, la maladie a l'aspect de la dermato-myosite. Les hémorragies de la peau se présentent sous forme de taches violettes, de sugillations ou de purpura. Après la disparition de l'œdème sous-cutané, ce qui constitue la règle, la musculature apparaît tuméfiée et sensible à la pression. Les muscles affectés sont comme empâtés. A cette période, la douleur spontanée diminue et n'apparaît qu'à la pression ou bien lorsque le malade veut faire certains mouvements.

A la tuméfaction musculaire succède l'atrophie, Ferroglio (1) a constaté dans les muscles en voie d'atrophie de la crépitation au moment du mouvement.

La polymyosite hémorragique peut intéresser toute la musculature, mais habituellement elle se limite aux extrémités, qui sont prises en premier lieu. Dans le cas de Ferroglio, la musculature du tronc, du cou, de la langue, et les muscles masticateurs étaient envahis. Dans un cas de Lorenz (2), les muscles du larynx et du gros oculaire participaient à la polymyosite. Dans presque tous ces cas, on a observé des troubles du côté du cœur, qui se présentent au commencement sous forme de palpitations, de tachycardie.

Buss (3) a attiré l'attention sur la discordance entre la température et le pouls, la première étant à peu près normale, tandis que le pouls a atteint 128 et 136 pulsations par minute.

Les troubles cardiaques sont parfois encore plus graves; les

(1) Ferroglio, Sulla polimiosite. Rivista clin. (*Arch. ital. di clinice medica*, 1890, p. 497).

(2) Lorenz, *loc. cit.*

(3) Buss, Ein Fall von aculer Dermatomyositis (*Deutsche med. Woch.*, 1894, p. 788).

malades présentent en effet de l'arythmie cardiaque avec des phénomènes d'asystolie et syncopes. Habituellement, il n'y a pas de symptômes nerveux accusés; Prinzing a noté l'abolition du réflexe patellaire.

Une complication intéressante consiste dans des hémorragies intestinales signalées par Buss.

MARCHE ET PRONOSTIC. — Cette forme de polymyosite aiguë est suivie d'une période chronique pendant laquelle il apparaît des métamorphoses régressives dans les muscles qui conduisent à une atrophie complète. Sur 5 cas de cette forme de polymyosite il y a eu 4 cas de mort. Le malade de Véron est mort dix jours après l'apparition de la maladie. Dans la plupart des cas l'affection a duré quelques mois, jusqu'à une année et demie. Parfois encore, l'affection est récidivante.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Véron (1) a trouvé dans les tissus inter- et intrafasciculaires des foyers d'hémorragie variant depuis le volume d'un petit grain jusqu'à celui d'une noisette. Ces lésions prédominaient dans les muscles extenseurs, mais elles se sont aussi montrées dans les autres muscles, de même que dans le cœur.

Lorenz (2) a trouvé des foyers aigus d'inflammation hémorragique donnant aux muscles une couleur brun rouge, tandis que dans les foyers anciens la musculature était atrophiée et flasque.

Dans la phase aiguë, Lorenz a trouvé des hémorragies intramusculaires qui compriment les fibres des muscles, le tissu interstitiel n'est pas proliféré dans cette première période et il n'y a qu'à certains endroits qu'on peut voir une prolifération des noyaux. Les interstices sont remplis de globules rouges de sang ou de fibrilles. Les altérations de la fibre musculaire consistent dans la formation de vacuoles, nécrose de coagulation et pâleur avec disparition des noyaux.

Lorenz croit avoir trouvé une autre lésion spéciale qu'il n'a pas encore rencontrée dans d'autres affections musculaires. Elle se présente sous l'aspect suivant : à côté des fibres normales, se trouvent des fibres très minces ayant un calibre de 29 μ, plus pâles que les fibres normales et présentant une dissociation fibrillaire ou bien une striation très apparente, parfois même beaucoup mieux indiquée qu'à l'état normal. Entre les fibrilles, on voit des séries de noyaux volumineux; sur les sections transversales, on se rend compte que ces noyaux siègent non pas à la périphérie, mais très souvent centralement.

(1) Véron, Observation de myosite infectieuse aiguë (*Arch. de méd. et de pharm. mil.*, 1888, n° 11, p. 481).
(2) Lorenz, *loc. cit.*

Dans certaines régions, on rencontre une infiltration leucocytaire, mono- ou polynucléaire.

Dans la période chronique, on voit que le tissu interstitiel est lâche et augmenté, tandis que les fibres musculaires sont très atrophiées. Sur le trajet du tissu interstitiel, on trouve des amas de pigment jaune, ou bien des cellules adipeuses. On rencontrerait, en outre, des cellules musculaires embryonnaires.

TRAITEMENT. — Étant donné l'état de nos connaissances relatives à la nature de la polymyosite hémorragique, nous sommes obligés de faire de la médication symptomatique qui s'adressera en première ligne aux symptômes graves qui paraissent au cours de cette affection, tels que : les hémorragies, les troubles cardiaques, etc.

TABLE DES MATIÈRES

DU TOME X

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX (*Suite*).

NÉVROSES.

MALADIES DES MUSCLES

Par G. Marinesco.

TABLE ALPHABÉTIQUE DES AUTEURS

TABLE ALPHABÉTIQUE DES MATIÈRES (1)

(1) Les maladies dont un organe peut être le siège étant étudiées dans un ordre logique, il a paru suffisant de mettre en relief dans cette table le nom de l'*organe*. Exceptionnellement des indications supplémentaires sont données, lorsqu'elles ont paru nécessaires.

C

F

H

I

J

K

L

N

S

T

U

V

X

Y

Z

7512-94. — Corbeil. Imprimerie Éd. Crété.

